

ВЫНЕСКА ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 5888

Выписанная Марияна Романовна, 26.08.2017 года рождения

Адрес: г. Краснодар

Находится в АРО с 02.07.2020 по 23.07.2020

В отделении младшего возраста с 23.07.2020 по 28.07.2020г

Клинический диагноз: Основной: G 12.1 Спинальная мышечная атрофия, дистальная форма, вялый глубокий тетрапарез, осложненный контрактурами и деформациями конечностей и грудной клетки

Осложнения: ДН 3ст. Синдром хронической микроциркуляции.

Сопутствующий: Острый правосторонний верхнедолевой пневмония, ДН 3 степени, вероятно застойного характера. Носитель трахеостомы (от 26.04.18). Судорожный синдром фебрильно-спровоцированный. Частичная атрофия зрительного нерва обоих глаз. Ангипатия сетчатки обоих глаз. Мочекаменная болезнь, конкремент правой почки (по анамнезу). Хронический вторичный дисметаболический пиелонефрит, период обострения. ФПс. Множественные капиллярный гемангиомы. Хронический гастродуоденит, ремиссия. Острая белково-энергетическая недостаточность 3 степени. Дисметаболическая миокардиодистрофия смешанного генеза. СД 0 ст. Лабильная артериальная гипертензия (анамнестически)

Из анамнеза: Ребенок от 2 беременности, 2 родов на сроке 42 неделе. Беременность протекала без особенностей. Вес при рождении 3600 гр, рост 54 см. Оценка по шкале Апгар 8-9 баллов. К груди приложили на 1 сутки. На 4 сутки выписана домой с диагнозом: здоров. Дома мама замечала мышечную слабость, сниженный сосательный рефлекс, обратилась к неврологу по м/ж, дано направление для обследования и лечения в ДГКБ №1, где находилась с 27.09.17-06.10.17г. диагноз клинический: наследственное периферическое — мышечное заболевание, не дифференцированная форма, грубая задержка двигательного развития на фоне вялого тетрапареза. Множественные капиллярные гемангиомы. Атонический дерматит. Вторичный гепатит. Проведено КТ головного мозга от 04.10.17г. - очаговых изменений головного мозга не выявлено. ЭМГ от 02.10.17г. - при стимуляционной ЭЭГ имеет место грубое поражение двигательных волокон локтевых с нарушением процессов возбудимости и проводимости. Достаточно выраженное поражение двигательных волокон срединных нервов с обеих сторон по смешанному типу. Выраженное поражение двигательных волокон по смешанному типу, более грубо выраженное слева с нарушением процессов возбудимости и проводимости. Выраженное поражение двигательных волокон большеберцовых нервов по смешанному типу, более грубо выраженное слева с нарушением процессов возбудимости и проводимости. Сдан ТМС от 02.10.17года — данных за наследственные амиоидозопатии, органические ацидурии и дефекты митохондриального бета — окисления не выявлено. Получала по м/ж курсы поддерживающей терапии, наблюдалась неврологом, педиатром. Проведено генетическое исследование, установлен диагноз СМА 1 типа.

Получала питание Нутрилон Пепти Гатро. Кормилась из рожка, усваивала. По м/ж был назначен в/м церебролизин, было выполнено 2 инъекции 01.02.18, 02.02.18г., после чего появились высыпания на коже, обратилась к педиатру, назначен эртек, смекта, церебролизин отменен. Сменили смесь — Нан гипоаллергенный, затем Альфаре по рекомендации аллерголога. 18.02.18г. Консультирован ЛОР — врачом. Диагноз: аллергический ринит, назначен эртек. 22.02.18г. Беспокойство, температура 36,6 градусов, сниженный аппетит. 23.02.18г. Повышение температуры до 38,5 градусов, госпитализирована в СК ДНБ, в отделение реанимации, где находилась с 23.02.18-27.02.18г. Далее переведена в ДГКБ №1, находилась в АРО с 27.02.2018г. Ребенок признан паллиативным. 26.11.2019 По настоянию матери, имея все необходимое оборудование, ребенок выписывается на домашний аппарат ИВЛ. Мать уходу обучена. 21.06.2020 ухудшение состояния за счет нарастания признаков дыхательной недостаточности. С 21.06.2020 по 02.07.2020 находилась в ОРИТ СКДИБ с диагнозом: Застойный эндообронхит, хронический аспирационный синдром ДН 3 ст. Спинальная мышечная атрофия, дистальная форма, вялый глубокий тетрапарез, осложненный контрактурами и деформациями конечностей, грудной клетки. Грубая задержка темпов психофизического развития. Гипотрофия 3 ст. Носитель трахеостомы. Частичная атрофия зрительных нервов. Судорожный синдром, фебрильно-спровоцированный. Белково-энергетическая недостаточность 3 степени. Вторичная анемия легкое течение. 03.07.2020 переведена в АРО ДГКБ по согласованию с главным врачом ДГКБ Тетеньковой А. А. С 23.07.2020 находится в ОМБ ДГКБ

Проведено обследование:

Общий анализ крови от 03.07.2020

СОЭ Пач.	8	мм/час	0 - 10
Показано 1	%		незначительный

Гипокр 2	%		умеренная		
Анизо 3	%		+++		
Базофилы	0,05	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,20		
Базофилы %	0,30	%	0,00 - 1,00		
Эозинофилы	0,05	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,45		
Эозинофилы %	0,30	%	0,00 - 8,10		
Гематокрит	30,4	%	34,0 - 42,0		
Гемоглобин	10,2	г/дл	10,0 - 14,0		
Лимфоциты	5,52	$10^9/\text{л}$	1,20 - 4,00		
Лимфоциты %	35,2	%	33,0 - 55,0		
Сред. сод. гемоглобина	26,2	пг	27,0 - 34,0		
Сред. конц. HGB в эр.	33,6	г/дл	31,0 - 37,0		
Средний объем эритроцита	77,9	фл	80,0 - 100,0		
Моноциты	2,15	$10^9/\text{л}$	0,10 - 0,80		
Моноциты %	13,70	%	2,00 - 8,00		
Средний объем тромбоцита	10,1	фл	9,0 - 13,0		
Нейтрофилы	7,89	$10^9/\text{л}$	1,80 - 7,70		
Нейтрофилы %	50,5	%	32,0 - 55,0		
Тромбоцит	0,52	%	0,17 - 0,35		
Шир. расп. тромбоцитов	10,2	%	9,0 - 17,0		
Тромбоциты	513	$10^9/\text{л}$	150 - 400		
Эритроциты	3,90	$10^{12}/\text{л}$	3,70 - 5,50		
Шир. распредел. эрит. по объему (RDW-CV)	14,4	%	11,5 - 14,5		
Лейкоциты	15,7	$10^9/\text{л}$	5,0 - 15,5		
Незрелые гранулоциты	0,42	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,07		
Незрелые гранулоциты %	2,7	%	0,0 - 0,4		
Нормобласты	0,04	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,00		
Нормобласты %	0,3	%	0,0 - 0,0		
Ширина распредел. объема эрит. (RDW-SD)	37,8	фл	37,0 - 54,0		
Подсчет лейкоцитарной формулы					
Лимфоциты	36	%	33 - 55		
Метамелоциты	2	%	0 - 0		
Миелоциты	1	%	0 - 0		
Моноциты	18	%	2 - 8		
Палочкоядерные %	2	%	1 - 4		
Сегментоядерные %	41	%	37 - 51		
Общий анализ крови от 09.07.2020					
СОЭ Панч.	7	мм/час	0 - 10		
Пойкило 1	%		незначительный		
Анизо 1	%		+		
Базофилы	0,06	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,20		
Базофилы %	0,30	%	0,00 - 1,00		
Эозинофилы	0,18	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,45		
Эозинофилы %	1,00	%	0,00 - 8,10		
Гематокрит	31,4	%	34,0 - 42,0		
Гемоглобин	10,7	г/дл	10,0 - 14,0		
Лимфоциты	9,49	$10^9/\text{л}$	1,20 - 4,00		
Лимфоциты %	54,8	%	33,0 - 55,0		
Сред. сод. гемоглобина	26,4	пг	27,0 - 34,0		
Сред. конц. HGB в эр.	34,1	г/дл	31,0 - 37,0		
Средний объем эритроцита	77,3	фл	80,0 - 100,0		
Моноциты	1,16	$10^9/\text{л}$	0,10 - 0,80		
Моноциты %	6,70	%	2,00 - 8,00		
Средний объем тромбоцита	9,2	фл	9,0 - 13,0		
Нейтрофилы	6,42	$10^9/\text{л}$	1,80 - 7,70		
Нейтрофилы %	37,2	%	32,0 - 55,0		
Тромбоцит	0,39	%	0,17 - 0,35		
Шир. расп. тромбоцитов	8,3	%	9,0 - 17,0		
Тромбоциты	422	$10^9/\text{л}$	150 - 400		
Эритроциты	4,06	$10^{12}/\text{л}$	3,70 - 5,50		
Шир. распредел. эрит. по объему (RDW-CV)	14,3	%	11,5 - 14,5		
Лейкоциты	17,3	$10^9/\text{л}$	5,0 - 15,5		
Незрелые гранулоциты	0,13	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,07		
Незрелые гранулоциты %	0,8	%	0,0 - 0,4		
Нормобласты	0,02	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,00		
Нормобласты %	0,1	%	0,0 - 0,0		
Ширина распредел. объема эрит. (RDW-SD)	39,1	фл	37,0 - 54,0		
Подсчет лейкоцитарной формулы					
Лимфоциты	60	%	33 - 55		
Моноциты	8	%	2 - 8		

Палочкоядерные %	2	%	1 - 4
Сегментоядерные %	30	%	37 - 51
Общий анализ крови от 20.07.2020			
СОЭ Панч.	8	мм/час	0 - 10
Базофилы	0,04	10 ⁹ /л	0,00 - 0,20
Базофилы %	0,50	%	0,00 - 1,00
Эозинофилы	0,20	10 ⁹ /л	0,00 - 0,45
Эозинофилы %	2,30	%	0,00 - 8,10
Гематокрит	32,8	%	34,0 - 42,0
Гемоглобин	10,8	г/дл	10,0 - 14,0
Лимфоциты	4,78	10 ⁹ /л	1,20 - 4,00
Лимфоциты %	54,4	%	33,0 - 55,0
Сред. сод. гемоглобина	26,5	нг	27,0 - 34,0
Сред. конц. HGB в эр.	32,9	г/дл	31,0 - 37,0
Средний объем эритроцита	80,6	фл	80,0 - 100,0
Моноциты	0,63	10 ⁹ /л	0,10 - 0,80
Моноциты %	7,20	%	2,00 - 8,00
Средний объем тромбоцита	10,2	фл	9,0 - 13,0
Нейтрофилы	3,13	10 ⁹ /л	1,80 - 7,70
Нейтрофилы %	35,6	%	32,0 - 55,0
Тромбоцит	0,44	%	0,17 - 0,35
Шир. расп. тромбоцитов	9,7	%	9,0 - 17,0
Тромбоциты	428	10 ⁹ /л	150 - 400
Эритроциты	4,07	10 ¹² /л	3,70 - 5,50
Шир. распред. эрит. по объему (RDW-CV)	13,7	%	11,5 - 14,5
Лейкоциты	8,8	10 ⁹ /л	5,0 - 15,5
Незрелые гранулоциты	0,11	10 ⁹ /л	0,00 - 0,07
Незрелые гранулоциты %	1,3	%	0,0 - 0,4
Нормобласты	0,01	10 ⁹ /л	0,00 - 0,00
Нормобласты %	0,1	%	0,0 - 0,0
Ширина распред. объема эрит. (RDW-SD)	39,6	фл	37,0 - 54,0
Биохимия крови от 03.07.2020			
С-реактивный белок	0,46	мг/л	0,00 - 5,00
АЛТ	12	МЕ/л	11 - 25
Альбумин	38	г/л	38 - 54
АСГ	20	МЕ/л	0 - 59
Билирубин общий	2,4	мкмоль/л	0,0 - 17,0
Билирубин прямой	1,4	мкмоль/л	0,0 - 5,0
Калий	4,5	ммоль/л	3,3 - 5,4
Креатинин	9,0	мкмоль/л	21,0 - 36,0
Мочевина	6,8	ммоль/л	1,8 - 6,0
Натрий	142,8	ммоль/л	136,0 - 146,0
Общий белок	62,6	г/л	56,0 - 75,0
Хлориды	106,3	ммоль/л	98,0 - 106,0
Гормоны и онкомаркеры			
Прокальцитонин	0,198	нг/мл	0,000 - 0,050
Сифилис-МРП (микрореакция)	0		Отрицательно
Биохимия крови от 09.07.2020			
С-реактивный белок	3,93	мг/л	0,00 - 5,00
АЛТ	10	МЕ/л	11 - 25
Альбумин	35	г/л	38 - 54
АСГ	20	МЕ/л	0 - 59
Билирубин общий	7,1	мкмоль/л	0,0 - 17,0
Билирубин прямой	3,2	мкмоль/л	0,0 - 5,0
Калий	3,8	ммоль/л	3,3 - 5,4
Креатинин	4,0	мкмоль/л	21,0 - 36,0
Мочевина	5,0	ммоль/л	1,8 - 6,0
Натрий	137,2	ммоль/л	136,0 - 146,0
Общий белок	57,7	г/л	56,0 - 75,0
Хлориды	101,5	ммоль/л	98,0 - 106,0
Биохимия крови 24.07.2020			
С-реактивный белок	0,22	мг/л	0,00 - 5,00
Вальпроевая кислота	28,49	мг/мл	50,00 - 100,00
Глюкоза	7,42	ммоль/л	3,33 - 5,55
Креатинин	10,0	мкмоль/л	21,0 - 36,0
Мочевина	2,4	ммоль/л	1,8 - 6,0
Коагулологическое исследование			
АПТВ	31,6	сек	24,3 - 35,0
МНО	1,16	Ед.	0,85-1,1 (В случае приема антикоагулянтов 2-4)
ПТВ	16,1	сек	10,0 - 17,5

Процент активности по Кинку	73,0	%	70,0 - 145,0
Фибриноген	3,15	г/л	2,00 - 4,00
Гормоны и оптомаркеры			
Прокальцитонин	0,059	пг/мл	0,000 - 0,050
Общий анализ крови 24.07.2020			
Базофилы	0,03	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,20
Базофилы %	0,40	%	0,00 - 1,00
Эозинофилы	0,41	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,45
Эозинофилы %	5,70	%	0,00 - 8,10
Гематокрит	28,6	%	34,0 - 42,0
Гемоглобин	9,4	г/дл	10,0 - 14,0
Лимфоциты	3,95	$10^9/\text{л}$	1,20 - 4,00
Лимфоциты %	55,1	%	33,0 - 55,0
Сред. сол. гемоглобина	26,0	пг	27,0 - 34,0
Сред. конц. HGB в эр.	32,9	г/дл	31,0 - 37,0
Средний объем эритроцита	79,0	фл	80,0 - 100,0
Моноциты	0,59	$10^9/\text{л}$	0,10 - 0,80
Моноциты %	8,20	%	2,00 - 8,00
Средний объем тромбоцита	9,5	фл	9,0 - 13,0
Нейтрофилы	2,19	$10^9/\text{л}$	1,80 - 7,70
Нейтрофилы %	30,6	%	32,0 - 55,0
Тромбоциты	0,48	%	0,17 - 0,35
Шир. расп. тромбоцитов	9,9	%	9,0 - 17,0
Тромбоциты	508	$10^9/\text{л}$	150 - 400
Эритроциты	3,62	$10^{12}/\text{л}$	3,70 - 5,50
Шир. распредел. эрит. по объему (RDW-CV)	13,5	%	11,5 - 14,5
Лейкоциты	7,2	$10^9/\text{л}$	5,0 - 15,5
Незрелые гранулоциты	0,02	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,07
Незрелые гранулоциты %	0,3	%	0,0 - 0,4
Ширина распредел. объема эрит. (RDW-SD)	38,5	фл	37,0 - 54,0
Биохимия от 28.07.2020			
Глюкоза	3,20	ммоль/л	4,00 - 6,00
Общий анализ крови от 28.07.2020			
Базофилы	0,03	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,20
Базофилы %	0,40	%	0,00 - 1,00
Эозинофилы	0,22	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,45
Эозинофилы %	3,00	%	0,00 - 8,10
Гематокрит	34,2	%	34,0 - 42,0
Гемоглобин	11,4	г/дл	10,0 - 14,0
Лимфоциты	2,57	$10^9/\text{л}$	1,20 - 4,00
Лимфоциты %	34,6	%	33,0 - 55,0
Сред. сол. гемоглобина	25,0	пг	27,0 - 34,0
Сред. конц. HGB в эр.	33,3	г/дл	31,0 - 37,0
Средний объем эритроцита	75,0	фл	80,0 - 100,0
Моноциты	1,12	$10^9/\text{л}$	0,10 - 0,80
Моноциты %	15,10	%	2,00 - 8,00
Средний объем тромбоцита	10,2	фл	9,0 - 13,0
Нейтрофилы	3,18	$10^9/\text{л}$	1,80 - 7,70
Нейтрофилы %	46,9	%	32,0 - 55,0
Тромбоциты	0,47	%	0,17 - 0,35
Шир. расп. тромбоцитов	10,1	%	9,0 - 17,0
Тромбоциты	460	$10^9/\text{л}$	150 - 400
Эритроциты	4,56	$10^{12}/\text{л}$	3,70 - 5,50
Шир. распредел. эрит. по объему (RDW-CV)	13,5	%	11,5 - 14,5
Лейкоциты	7,4	$10^9/\text{л}$	5,0 - 15,5
Незрелые гранулоциты	0,02	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,07
Незрелые гранулоциты %	0,3	%	0,0 - 0,4
Нормобласты	0	$10^9/\text{л}$	0,00 - 0,00
Нормобласты %	0	%	0,0 - 0,0
Ширина распредел. объема эрит. (RDW-SD)	36,1	фл	37,0 - 54,0
Коагулологическое исследование 05.07.2020			
АЧТВ	35,7	сек	24,3 - 35,0
МНО	1,20	Ед.	0,85-1,1 (В случае приема антикоагулянтов 2-4)
ПТВ	13,3	сек	9,4 - 12,5
Процент активности по Кинку	79,0	%	78,0 - 145,0
Фибриноген	2,98	г/л	2,00 - 4,00
Коагулологическое исследование 07.07.2020			
АЧТВ	31,8	сек	24,3 - 35,0
МНО	1,18	Ед.	0,85-1,1 (В случае приема антикоагулянтов 2-4)
ПТВ	16,3	сек	10,0 - 17,5

Процент активности по Кинку 73,0 % 70,0 - 145,0

Фибриноген 3,04 г/л 2,00 - 4,00

Свертываемость 05.07.2020

Время свертывания - ишем 5,10 мин.сек 3,00 - 5,00

Время свертывания - начально 2,00 мин.сек 0,50 - 2,00

Коагулологическое исследование от 15.07.2020

Антитромбин 3 111,0 % 80,0 - 120,0

АПТВ 32,1 сек 24,3 - 35,0

МНО 1,20 Ед 0,85-1,1 (В случае приёма антикоагулянтов 2-4)

ПТВ 13,1 сек 9,4 - 12,5

Процент активности по Кинку 81,0 % 78,0 - 145,0

Фибриноген 3,12 г/л 2,00 - 4,00

Биохимия крови 20.07.2020

С-реактивный белок 0,12 мг/л 0,00 - 5,00

Вальпроная кислота 6,72 мкг/мл 50,00 - 100,00

АЛТ 11 МЕ/л 11 - 25

Альбумин 38 г/л 38 - 54

АСТ 18 МЕ/л 0 - 59

Билирубин общий 3,3 ммоль/л 0,0 - 17,0

Билирубин прямой 1,6 ммоль/л 0,0 - 5,0

Калий 3,7 ммоль/л 3,3 - 5,4

Креатинин 5,0 ммоль/л 21,0 - 36,0

Креатинфосфокиназа 36,0 Ед/л 0,0 - 228,0

Лактатдегидрогеназа 194,0 Ед/л 0,0 - 344,0

Мочевина 4,1 ммоль/л 1,8 - 6,0

Натрий 140,6 ммоль/л 136,0 - 146,0

Общий белок 61,1 г/л 56,0 - 75,0

Хлориды 103,8 ммоль/л 98,0 - 106,0

Биохимия крови 29.07.2020

С-реактивный белок 2,93 мг/л 0,00 - 5,00

АЛТ 7 МЕ/л 11 - 25

Альбумин 43 г/л 38 - 54

АСТ 20 МЕ/л 0 - 59

Калий 3,8 ммоль/л 3,3 - 5,4

Кальций общий 2,45 ммоль/л 2,10 - 2,55

Креатинин 10,0 ммоль/л 21,0 - 36,0

Мочевина 2,7 ммоль/л 1,8 - 6,0

Натрий 139,9 ммоль/л 136,0 - 146,0

Хлориды 101,5 ммоль/л 98,0 - 106,0

Группа крови

Резус-фактор 0 Rh(-) Отрицательный

Группа крови ABO 0 O(I)

Резус-фенотипирование 0 C- c+ E- e+ ,K-

Общий анализ мочи от 03.07.2020

Эп. плоский 0 в п/зр 0 - 4 3-5 в п/зр.

Слизь 0 ++

Кислотность 9,0 5,0 - 7,0 Резко-щелочная

Белок 0 г/л 0,0000 - 0,0100

Билирубин 0 ммоль/л Отрицательно Отрицательно

Глюкоза 0 ммоль/л 0,0 - 2,8 Отрицательно

Кетоны 1,5 ммоль/л Отрицательно

Лейкоциты 0 Лей/мкл Отрицательно Отрицательно

Нитриты 0 Отрицательно Отрицательно

Удельный вес 1,000 1,010 - 1,025

Уробилиноген 0 ммоль/л 0,0 - 15,0 Отрицательно

Эритроциты 0 Эр/мкл Отрицательно Отрицательно

Аскорбиновая кислота 0 г/л Отрицательно

Микроскопия мочи

Лейкоциты 0 в п/зр 1 - 8 2-3 в п/зр

Эритроциты неизмененные 0 в п/зр 0 - 1 1-2 в п/зр.

Общий анализ мочи от 06.07.2020

Эп. плоский 0 в п/зр 0 - 4 1-2 в п/зр.

Слизь 0 +

Кислотность 6,0 5,0 - 7,0 Кислая

Белок 0 г/л 0,0000 - 0,0100

Билирубин 0 ммоль/л Отрицательно Отрицательно

Глюкоза 0 ммоль/л 0,0 - 2,8 Отрицательно

Кетоны 1,5 ммоль/л Отрицательно

Лейкоциты 0 Лей/мкл Отрицательно Отрицательно

Нитриты 0 Отрицательно Отрицательно

Удельный вес	1,025	1,010 - 1,025		
Уробилиноген	0	ммоль/л	0,0 - 15,0	Отрицательно
Эритроциты	10	Эр/мкл	Отрицательно	
Аскорбиновая кислота	0,20	г/л		
Микроскопия мочи				
Лейкоциты	0	в п/зр	1 - 8	2-3 в п/зр
Эритроциты измененные	0	в п/зр	0 - 1	2-3 в п/зр
Эритроциты неизмененные	0	в п/зр	0 - 1	3-5 в п/зр
Общий анализ мочи от 13.07.2020				
Эп. плоский	0	в п/зр	0 - 4	1-2
Соли	0		+	
Кислотность	8,0		5,0 - 7,0	Щелочная
Белок	0,3000	г/л	0,0000 - 0,0100	
Билирубин	0	ммоль/л	Отрицательно	Отрицательно
Глюкоза	0	ммоль/л	0,0 - 2,8	Отрицательно
Кетоны	1,5	ммоль/л	Отрицательно	
Лейкоциты	25,0	Лей/мкл	Отрицательно	
Нитриты	0		Отрицательно	Отрицательно
Удельный вес	1,010	1,010 - 1,025		
Уробилиноген	0	ммоль/л	0,0 - 15,0	Отрицательно
Эритроциты	0	Эр/мкл	Отрицательно	Отрицательно
Аскорбиновая кислота	0	г/л		Отрицательно
Микроскопия мочи				
Бактерии	0		+	
Лейкоциты	0	в п/зр	1 - 8	20-30
Эритроциты измененные	0	в п/зр	0 - 1	0-1
Эритроциты неизмененные	0	в п/зр	0 - 1	0-1
Общий анализ мочи от 20.07.2020				
Эп. плоский	0	в п/зр	0 - 4	2-3
Кислотность	6,0		5,0 - 7,0	Кислая
Белок	0,3000	г/л	0,0000 - 0,0100	
Билирубин	0	ммоль/л	Отрицательно	Отрицательно
Глюкоза	8,0	ммоль/л	0,0 - 2,8	
Кетоны	5,0	ммоль/л	Отрицательно	
Лейкоциты	0	Лей/мкл	Отрицательно	Отрицательно
Нитриты	0		Отрицательно	Отрицательно
Удельный вес	1,025	1,010 - 1,025		
Уробилиноген	0	ммоль/л	0,0 - 15,0	Отрицательно
Эритроциты	0	Эр/мкл	Отрицательно	Отрицательно
Аскорбиновая кислота	0,20	г/л		
Микроскопия мочи				
Лейкоциты	0	в п/зр	1 - 8	5-7
Соли	0		Оксалаты +++	
Эритроциты неизмененные	0	в п/зр	0 - 1	2-3
Общий анализ мочи от 24.07.2020				
Эп. плоский	0	в п/зр	0 - 4	3-5 в п/зр.
Кислотность	7,0		5,0 - 7,0	Нейтральная
Белок	0	г/л	0,0000 - 0,0100	
Билирубин	0	ммоль/л	Отрицательно	Отрицательно
Глюкоза	0	ммоль/л	0,0 - 2,8	Отрицательно
Кетоны	0	ммоль/л	Отрицательно	Отрицательно
Лейкоциты	0	Лей/мкл	Отрицательно	Отрицательно
Нитриты	0		Отрицательно	Отрицательно
Удельный вес	1,000	1,010 - 1,025		
Уробилиноген	0	ммоль/л	0,0 - 15,0	Отрицательно
Эритроциты	0	Эр/мкл	Отрицательно	Отрицательно
Аскорбиновая кислота	0	г/л		Отрицательно
Микроскопия мочи				
Лейкоциты	0	в п/зр	1 - 8	2-3 в п/зр
Эритроциты неизмененные	0	в п/зр	0 - 1	0-1 в п/зр.
Анализ мочи по Нечипоренко 20.07.2020				
Лейкоциты	3 800	в 1 МЛ	0 - 2 000	
Цилиндры	0	в 1 МЛ	0,00 - 20,00	Отсутствуют
Эритроциты	800	в 1 МЛ	0 - 1 000	
Анализ мочи по Нечипоренко 29.07.2020				
Лейкоциты	600	в 1 МЛ	0 - 2 000	
Цилиндры	0	в 1 МЛ	0,00 - 20,00	Отсутствуют
Эритроциты	200	в 1 МЛ	0 - 1 000	
Посев мочи на стерильность от 07.07.2020				
Pseudomonas aeruginosa	10 ⁴	КОЕ/мл		Обнаружен

Результаты микробиологического исследования

Растергивающая	Да	20973	1
Антибиотик	Растергивающая		
АЧ	MIC		
Meropenem	R		
Ceftazidime	S		
Doripenem	R		
Imipenem	R		
Amikacin	S		
Ciprofloxacin	S		
CefepimeS			

Исследования

Бактериологическое исследование мочи 17.07.2020

Посев роста микрофлоры не дал.

Посев из носа от 08.07.2020

Результаты микробиологического исследования

Растергивающая	Да	20973	1
E.coli	Да	20375	1
Антибиотик	Растергивающая		E.coli
АЧ	MIC	АЧ	MIC
Ciprofloxacin	S		R
CefepimeS		R	
Meropenem	S		S
Ceftazidime	S		R
Imipenem	S		S
Amikacin	S		
Amoxicillin/ Clav. Acid 4:1			R
Ceftriaxone			R
Ertapenem			S
Gentamicin			R
ESBL	S		Pos
Trimethoprim/Sulfamethoxazole			S
Tigecycline			

Созаб на энтеробактерии 03.07.2020

Не обнаружены.

Простейшие кал 03.07.2020

Не обнаружены

Яйца гельминтов 03.07.2020

Не обнаружены.

Исследование на патогенную кишечную группу 07.07.2020

Патогенные энтеробактерии не

выделены

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ 06.07.2020 г. Визуализация не затруднена. **ПЕЧЕНЬ** Размеры долей не увеличены: толщина правой 68 мм, толщина левой 23 мм. Физиологическая подвижность сохранена. Контуры ровные, четкие. Паренхима однородная, мелкозернистая, эхогенность не изменена. Визуализируемые фрагменты внутрипеченочных сосудов не дилатированы, стенки их незначительно утолщены, повышенной эхогенности, создавая картину выраженности сосудистого рисунка. Воротная вена 5 мм, не изменена. Дополнительных организованных включений в проекции печени не выявляется. **ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ** Расположен типично, имеет цилиндрическую форму, стенка не изменена, ширина просвета 16 мм, содержимое однородное. Визуализируемые фрагменты пузырного и общего желчного протоков не дилатированы, структура их стенок не изменена. **ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА** Обычной формы, контуры ровные, четкие. Размеры не изменены: головка 12 мм, тело 7 мм, хвост 14 мм. Паренхима средней эхогенности, однородная, без признаков очаговых изменений, стенки сосудов не изменены. Визуализируемые фрагменты панкреатического протока не дилатированы, структура его стенок не изменена. **СЕЛЕЗЕНКА** Топография не изменена, размеры не увеличены 50x27 мм. Физиологическая подвижность сохранена. Контуры ровные, четкие. Паренхима однородная, эхогенность не изменена. Визуализируемые фрагменты внутрипеченочных сосудов и сосудов почки селезенки без признаков дилатации и деформации. Селезеночная вена 3 мм. В брюшной полости на момент осмотра свободной жидкости не определяется. **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Эхографические признаки невыраженных реактивных изменений паренхимы печени.

УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПОЧЕК И МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ ДАТА 06.07.2020 г. Осмотр лежа на спине. **МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ** Наполнен малым объемом (в просвете катетер Фолея). **ПРАВАЯ ПОЧКА** положение обычное форма правильная, подвижность не ограничена контур ровный, четкий размеры: 86(+ 12 мм)x24 мм дифференцировка слоев четкая, рисунок пирамид выражен эхогенность паренхимы не изменена толщина паренхимы 10 мм собирательная система: лоханка 12 мм, в/гр. ч.- 6 мм, в/гр. ч.- 4 мм. **ЛЕВАЯ ПОЧКА** положение обычное форма правильная, подвижность не ограничена контур ровный, четкий размеры: 84(+ 10 мм)x25 мм дифференцировка слоев четкая, рисунок пирамид выражен эхогенность паренхимы не изменена толщина паренхимы 10 мм собирательная система: не расширена. **ДОУХО** Рисунок сосудистого дерева сохранен с обеих сторон, прослеживается до субкапсулярных зон. **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Эхо-признаки увеличения линейных размеров обеих почек, кликопелозитизма правой почки.

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ 06.07.2020 11:00 Ребенок на ИВЛ. Визуализация крайне затруднена вследствие повышенной пневматизации легких, осмотр из подреберной позиции. Левый желудочек не увеличен. К/ДР 22 мм УО 11 мл КСР 13 мм Толщина стенок: МЖП 4,0 мм задняя 5,0 мм Сократительная способность миокарда: ФН 74 % dS 36 % Характер движения МЖП нормальный. Экскурсия стенок нормальная. МПП – интактна. Правые отделы не увеличены. Левое предсердие 16 мм. МК створки тонкие, смыкаются полностью. ТК створки не изменены. Корень аорты 14 мм; раскрытие створок клапана полное, створки три, тонкие. Скорость на АК м/с. Скорость на Ао. инск. м/с. В абдоминальной аорте магистральный кровоток. Ствол легочной артерии 13 мм, ЛК створки не изменены. Скорость на ЛК 1,0 м/с с градиентом 4 мм рт. ст. Примечание: в полости перикарда на момент осмотра свободной жидкости не определяется. Доплер ЭХО – КГ: -

патологические внутрисердечные потоки не зарегистрированы. Заключение: ЭХО – КГ данных за расширение полостей сердца, клапанную патологию, дефекты перегородок не выявлено.
УЛЬТРАЗВУКОВОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ПЛЕВРАЛЬНЫХ СИНУСОВ от 06.07.2020г. При сканировании правого плеврального синуса патологический жидкостной компонент на момент осмотра не определяется. При сканировании левого плеврального синуса патологический жидкостной компонент на момент осмотра не определяется. **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** ЭХО-структурной патологии не выявлено.

Консультации невролога от 03.07.2020г, 27.07.2020г.: Спинальная мышечная атрофия, дистальная форма, вялый глубокий тетрапарез, осложненный контрактурами крупных и мелких суставов. Судорожный синдром, фебрильно-провоцируемый.

Консультация гематолога от 06.07.2020 заключение: Анемия смешанного генеза, легкая степень тяжести. Вторичная коагулопатия (гипокоагуляция). Вторичный лейкоцитоз, за счет нейтрофилии.

Консультации нефролога от 13.07.2020, 15.07.2020г, 30.07.2020 заключение: Хронический вторичный дисметаболический нефрит, период обострения, активность I степени, ФГС.

Консультации кардиолога 16.07.2020г: Дисметаболическая миокардиодистрофия смешанного генеза. СН 0 ст. Лабильная артериальная гипертензия (анамнестическая).

ЭКГ 06.07.2020г: Синусовый ритм, ЧСС 151 в мин, положение ЭОС нормальное.

Рентгенография ОГК от 03.07.2020 заключение: признаки правосторонней верхнедолевой пневмонии. ЭОД 0,03мВ.

Рентгенографи ОГК от 09.07.2020 заключение: Рентгенпризнаки полного рассасывания правосторонней пневмонии. ЭОД 0,03мВ.

Объективный статус: Общее состояние тяжелое за счет ДН 3, неврологической симптоматики, основного заболевания, без значимой динамики. Нормотермия. Кожные покровы бледные, тургор сохранен. Слизистые влажные, розовые. Подкожно-жировой слой развит недостаточно, неровно распределен равномерно. Отеки, пастозность не выявлены. БР закрыт. Голова округлой формы. Грудная клетка уплощена. Апертура грудной клетки развернута, положение ребер горизонтальное. Суставы симметричные. Движение в суставах — контрактуры крупных суставов верхних и нижних конечностей. Тонус мышц диффузно снижен. Питание по НГЗ, усваивает. Дыхание через трахеостому (с 28.06.18) с помощью аппарата ИВЛ, Sat 96-100%. Аускультативно жесткое, проводится по всем полям, хрипы проводные, необильные с двух сторон. Перкуторно легочный звук. Тоны сердца: ритмичные, приглушены, шум систолический на верхушке и в 5 точке. ЧСС 121 уд/мин, АД 94/52 мм рт.ст. Живот увеличен в объеме, гипотоничен, симметричный, участвует в акте дыхания, видимой перистальтики желудка и кишечника нет. Живот мягкий, безболезненный. Печень +2,0см из-под края реберной дуги. Стул: регулярный. Мочится в подгузник, самостоятельно. Неврологический статус: на тактильные раздражители открывает глаза, за осмотром следит, взгляд фиксирует. Глазные щели симметричные, зрачки круглые, симметричные, одинаковой величины, реакция на свет сохранена. Лицо внешне симметричное. Мышечный тонус диффузно снижен. Периферический глубокий тетрапарез. Сухожильные рефлексы с рук, ног не вызываются. Патологических знаков нет.

Вес 8000 гр

Получал терапию:

Стол индивидуальный: питание через НЗГ смесь Клинутрен, каша б/мол, овощное пюре

ИВЛ, кислородотерапия по потребности;

в/в инфузионная терапия по составу глюкозо-солевые растворы с 02.07.2020 по 16.07.2020

в/в амикасин 15 мг/кг/сут с 02.07.2020 по 13.07.2020 г

в/в меропенем 80 мг/кг/сут с 06.07.2020 по 20.07.2020 г

в/в цефепим 100 мг/кг/сут с 02.07.2020 по 05.07.2020, с 16.07.2020 по 24.07.2020г

в/в дицинон, транексам

Внутрь: элькар, фурагин, депакин сироп (30 мг/кг/сут)

Ингаляционно: пульмикорт, беродуал

По постановке матери, имея все необходимое оборудование, ребенок выписывается на домашний аппарат ИВЛ. Мать уходу обучена.

Рекомендовано:

1. Наблюдение педиатра, невролога, нефролога, кардиолога, офтальмолога, ЛОР-врача.

2. Стол индивидуальный – смесь высококалорийная лечебная специализированная 200мл №2 + б/мол каша 200 мл №2+ овощное пюре 170,0, мясной фарш 50,0 №1 + творог 50,0 №1.

3. Дыхание через трахеостому на ИВЛ аппаратом Pritan Bennet 560: параметры: режим P-simv: P1 18 см вод ст, PEEP 3 см вод ст, F sup 14 см вод ст, R 24 в мин, Ti 0,8с

4. Контроль общеклинических анализов. Забор крови на валпроовую кислоту

4. Алюминия фосфат гель 16г по ½ пакет. 3 р/сут через 40 минут после еды или за 20 минут до приема пищи 10 дней. Курсы 10-14 дней 1 раз в 3-4 мес с гастропротективной целью.

