

**Министерство здравоохранения
Калужской области**

**Государственное бюджетное учреждение
здравоохранения Калужской области
«ДЕТСКАЯ ГОРОДСКАЯ БОЛЬНИЦА»**

248002, г. Калуга, ул. С.- Щедрина, д. 11

Телефон: (484-2) 57-62-90

Телефакс: (484-2) 56-49-74

e-mail: inbox@kdgb.org

Диагноз:

Основной: 1. Врожденное тяжелое нейромышечное заболевание, неуточненное. (G31.8)

Осложнения: Аспирационная пневмония. Дыхательная недостаточность III степени.

Из анамнеза: Мальчик от 1 беременности, протекавшей на фоне обострения герпетической инфекции на 34 и 36 нед (Herpes labialis) - мама получала лечение ацикловиром.

Роды I, оперативные в 39 ⁴/₇ нед., в тазовом предлежании путем операции кесарева сечения.

Показания: фетоплацентарная недостаточность. Околоплодные воды светлые.

Аллергоанамнез - не отягощен.

Прививки - не проведены.

Анамнез заболевания:

Ребенок родился 14.05.18 в перинатальном центре г. Калуга, находился в ОРИТН ПЦ с 14.05.18 по 29.05.18 (15 дней), где ведущими синдромами были: дыхательная недостаточность, на первой неделе жизни также имели место нарушения гемодинамики, что расценивалось как проявления врожденного инфекционного процесса. Однако уже в ОРИТН Перинатального центра обращали на себя внимание проблемы при экстубации, у ребенка сразу же после прекращения ИВЛ отсутствовало спонтанное дыхание (хотя на фоне проведения ИВЛ самостоятельные вдохи были), резко нарастала брадикардия.

Для исключения врожденных пороков развития верхних дыхательных путей ребенок был перегоспитализирован в Детскую городскую клиническую больницу №13 им. Н.Ф. Филатова. Были проведены: бронхоскопия, МСКТ грудной полости с в/в контрастированием, ЭХО-КГ. ВПР верхних дыхательных путей и сосудов не обнаружены. Перенаправлен по месту жительства в ОРИТ ГБУЗ КО «Городская детская больница». Находится в ОРИТ ГБУЗ КО ГДБ с 01.06.18. За это время ведущей проблемой была и остается неврологическая симптоматика в виде выраженного синдрома угнетения ЦНС с выраженной симметричной гипотонией, отмечались эпизоды клонических и тонических (резкая ригидность грудной клетки) судорог, которые эффективно снимались введением сибазона, исключалась инфекционная причина судорог, получал депакин 18 мг/кг/сут через рот, в течение последней недели судорог не отмечалось, депакин отменен.

За все время курации ребенка в разных медицинских организациях, он всегда нуждался в продленной ИВЛ, любые попытки ее прекратить заканчивались нарастанием гипоксемии и брадикардии, отсутствием самостоятельных вдохов.

В ОРИТ ДГБ 08.06. диагностирован хилоторакс, в левую плевральную полость установлен дренаж, назначена консервативная терапия (октреотид – 1 день, полный энтеральный покой, парентеральное питание с исключением жировой эмульсии), к 10.06. сток по плевральному дренажу прекратился, к 16.06. редкое скудное незначимое отделяемое завершилось. Под УЗИ и рентгенологическим контролем с 21.06. начал получать «Нутрилон Гастро Пепти» с 10.0мл каждые 3 часа, с последующим ежедневным увеличением объема. Плевральный дренаж удален 24.06.18.

Проведено обследование:

**ВЫПИСКА ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ №2580
ФИО: Чванин Роман Александрович**

Дата рождения: 14.05.2018г.

**Проживающего по адресу: Калужская обл., г.
Людиново, Находится в
ОРИТ ГБУЗ КО ДГБ г. Калуги с 01.06.18 по
настоящее время**

1. ОАК в динамике:

	Нв	Эр	ЦП	Гр	Лейк	Пал	Сегм	Эоз	Лимф	Мон	СОЭ	Длит.	Сверт.	
01.06	106	3,18	1,0	215	7,72	1	42	2	38	14	(Пл.кл.3)			
05.06	106	3,3	0,96	212	7,93	3	56	2	37	2	6	1'40''	2'40''	
13.06	101	2,99	1,01	179	7,91	2	68	2	18	10	3			
22.06	95	2,83	1,0	176	11,4	1	66	1	29	3	5			
25.06	105	3,11	1,01	247	10,81	1	80	0	8	11	3			
26.06	158	5,09	0,93	180	7,85	(после гемотрансфузии)								
28.06	137	4,56	0,90	288	14,21	6	64	5	14	10	3	СРБ отр.		
01.07	127	3,87	0,98	162	7,75	7	67	2	19	4	СРБ отр.			
06.07	109	3,62	0,9	175	9,6	3	53	3	33	7	5			
17.07	127	4,27	0,88	255	8,91	1	72	1	23	3	22			
26.07	116	4,1	0,85	162	8,54	1	65	5	26	3	20			
06.08	116	4,01	0,86	194	11,84	8	58		17	17	21			
17.08	104	3,68	0,84	210	10,02	6	64	5	21	4	15			
30.08	126	4,44	0,85	167	9,01	4	59	4	27	6	5			
12.09	121	4,32	0,84	240	13,9	1	58	1	34	6	18			
19.09	138	4,79	0,86	225	13,2	1	68	2	26	3	10			
30.10	124	4,58	0,81	171	13,3	1	64	1	31	3	16			

2. б/х исследование крови (выборочно, в динамике)

	01.06	08.06	13.06	14.06	26.06	26.07	16.08	30.08	19.09	27.09	30.10
общий белок, г/л	61,9	53,6	54,1	63,2	60,4	62,9	60	55,8	53,0	60,6	63,9
мочевина, ммоль/л	2,4	7,2	14,1	11,5	10,6	1,4	2,1	1,9	1,9	2,21	3,30
Креатинин, мкмоль/л		34,3	30,0	20,5	28,7	22,8	27,9	39,2	18,5	23,8	28,9
Общий билирубин ммоль/л	6,1	2,5	6,7	4,31	9,3	8,5	2,97	2,5	2,0	5,7	3,9
- прямой			1,3		1,5						
- непрямой			5,4		8						3
Кальций ион		1,1	1,24	1,1	1,16	1,35	1,08	0,93	1,19	2,59	1,29
Хлор				95			87,7	91,2			97
Калий		4,5	2,44	4,0	5,8	4,4	3,51	4,75	4,84		4,92
Натрий		138		129,	134,	131	136,	137,	134		135
				0	0		7	3			
АСТ ед/л	25	23	18	17	17,8	27	25	28	35	21,4	
АЛТ ед/л	22	18	21	14	23,3	16	19	16	17	13,8	
Альбумин г/л		28,1	68,4	38,1	37,0	37,6	32,8	34,7	35,8	36,9	40,7
глюкоза, ммоль/л	4,8	7,2	4,6		9,45	3,74	6,26	5,12	4,6	4,88	4,95
СРБ	Мен ее 6,0	Мен ее 6,0	4,5	6,0	отр			Отр	отр	0,28	2,28
КФК			30,5		35,7					70,3	56,7
ЛДГ			222,		324,					182,5	331,

			9		2					8
ЩФ			52,8						189,1	163,3
лактат	1,1	1,89					3,54	3,49	1,32	5,13
триглицериды			0,47						1,23	1,13

3. КЩС – ежедневно в динамике для коррекции параметров вентиляции и минерального обмена.
4. Прокальцитонинный тест – 06.06. – меньше 0,5 (отр); 28.06. – меньше 0,5 (отр)
5. Коагуляционные тесты – 01.07 – ПТИ – 96%; ПТВ – 12,3; МНО – 1,0. От 16.08 – АЧТВ 43 сек, ПТИ 100%, МНО 1,0, общ. фибриноген 6,22
6. Группа крови А (II) Rh- положит. (CcDee;ккCw-)
7. Кариотип 46, XY, 13 pstk+ вариант нормы.
8. Ликвор от 08.06.18 на ПЦР к ЦМВ- отриц., на EBV- отриц., HHV6- отриц., HSV I,II типа- отриц.
9. Общий анализ мочи

	02.06.18	15.06.	26.06	17.07	07.08	30.08	01.11
Лейкоциты	6-8 в п. зр.	0-1	6-8-10	0-1	3-5	1-2-3	1-3-4
Белок	0,043	отр	0,018	отр	отр	Отр	0,014
Сахар	Отр	отр	отр	отр	отр	Отр	отр
Кетоновые тела	Отр	отр	отр	отр	отр	отр	отр

10. Бак. посевы из разных локусов: 07.06 – из глаза 04.06 – выделен Staph. epidermidis; 04.06. – из ЭЭТ – аэробной/анаэробной флоры /грибков не обнаружено; 05.06. – из ЭТТ – выделен Staph. epidermidis; 08.06. плевральная жидкость – аэробной/анаэробной флоры /грибков не обнаружено; 29.016. – из ЭТТ – выделена Klebsiella pneumoniae ; 29.06. – из зева - выделена Klebsiella pneumoniae – устойчивая ко всем доступным антибиотикам из различных групп, мало чувствительна к моксифлоксацину.
11. Посев крови на стерильность - от 06.06.18 - роста нет
12. ЭХОКГ от 04.06.18, от 14.06.18: без патологии.
13. НСГ от 04.06.18: без патологии. от 14.06.18: без патологии.
14. УЗИ внутренних органов от 04.06.18- безвоздушные участки в легких. от 06.06.18: безвоздушные участки в легких (краевой компрессионный ателектаз). от 14.06.18: левосторонний гидроторакс. Безвоздушные участки в легких. Асцит. От 20.06, 21.06, и 22.06.: В нижней доле левого легкого паравертебрально безвоздушный участок 13*30*30мм От 26.06.: легкие воздушны, ЭХО КГ – без патологии. От 28.06.: в н/доле левого легкого безвоздушный участок 18*16мм Плевра без особенностей. От 02.08.: безвоздушная н/доля левого легкого (УЗ признаки ателектаза) От 06.08.: признаков легочной гипертензии не выявлено. Рыхлые камни левой почки. От 15.08.: расширение ликворной системы, безвоздушные участки левого легкого. От 12.08.: Расширение ликворной системы мозга. Камни в левой почке. Безвоздушный участок в нижней доле левого легкого. От 06.11.18: УЗ признаки ателектаза н/доли левого легкого.
15. Рентген в динамике - без очаговых и инфильтративных изменений; 29.06. – на обзорной рентгенограмме органов грудной полости легочные поля эмфизематозны. Легочный рисунок несколько обеднен. Корни структурные не расширены. Купола

диафрагмы расположены низко, уплощены. Синусы свободные. Обращает внимание наличие в левом кардиодиафрагмальном углу овальной формы кистовидное просветление 33*21мм с тонкими стенками. После введения контрастного вещества, последнее визуализируется в желудке, не связано с выявленным кистозным образованием. На обзорной рентгенограмме через 3 часа контраст визуализируется в петлях кишечника. Заключение: Р картина более вероятно может соответствовать кистозно – аденоматозной мальформации.;

От 06.07. – Rg картина ателектаза верхней доли правого легкого.;

От 13.07. – на цифровой рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции в легких без инфильтративных изменений. Легочный рисунок усилен за счет интерстициальных изменений, значительно сгущен в проекции S8, S9 нижней доли левого легкого (не исключены фиброзные изменения легочной ткани). Определяется объемное образование, заполненное газом в проекции S10 нижней доли левого легкого, полукруглой формы, 1,8*1,1 (вероятно киста, заполненная воздухом). Корни малоструктурные. Левый отдел купола диафрагмы нечеткий, латеральные синусы свободные. Тень средостения смещена влево за счет поворота. Нижний конец ЭТГ на уровне Th2, нижний край венозного катетера на уровне входа в верхнюю полую вену.

От 24.09.: Rg - картина может соответствовать ателектазу в нижней доле левого легкого.

От 06.11.18. – на цифровой рентгенограмме органов грудной клетки в прямой проекции в легких без инфильтративных изменений. Пневмотизация левого легкого значительно снижена. Легочный рисунок усилен за счет перибронхиальных изменений, интерстициальных изменений в проекции нижней доли левого легкого (фиброз, плевральные наложения). Корни малоструктурные. Левый отдел купола диафрагмы нечеткий, приподнят за счет спаек, левый латеральный синус завуалирован. Тень средостения смещена влево, вероятно за счет спаек. Не исключен ателектаз S8 нижней доли левого легкого.

16. ЭКГ от 04.06.18 - синусовый ритм, 133-140 в мин, Отклонение ЭОС вправо. Неполная блокада правой ножки п. Гиса.

от 15.06. – синусовый ритм, ЧСС 150 в мин. Отклонение ЭОС вправо. Неполная блокада правой ножки п.Гиса. 15.10. – синусовая тахикардия. ЧСС 165 в минуту. Вертикальное положение ЭОС.

17. Окулист от 04.06.18: ДЗН сероватые, границы четкие. Ход сосудов правильный, артерии сужены, вены расширены.

От 15.10. – ДЗН серые, границы четкие, ход сосудов без изменений, вены умеренно расширены, мелкие множественные кровоизлияния на глазном дне об. глаз

18. Невролог – 04.06. – Перинатальное поражение ЦНС.;

14.06. – Нельзя исключить наследственное заболевание ЦНС (болезни обмена, мышечно – дегенеративные заболевания), обследование у генетика;

26.06. – Наследственное нейро-мышечное заболевание, добавлена нейрометаболическая терапия – элькар, цитофлавин)

16.08 ; 27.09- Наследственное нейро-мышечное заболевание неуточненное.

19. ЭЭГ от 06.06.18- фоновая ритмика представлена непрерывной активностью, без региональных различий, с доминированием медленно-волновой активности дельта-диапазона, амплитудой до 25-30 мкВ, частотой 1,5-3,0 Гц, индексом до 82%. Диффузно в виде единичных групп волн представлена тета-активность, индексом до 5%.

20. Прозериновая проба от 14.06.18: отрицательная.

21. Консультация Консультативный осмотр главного внештатного неонатолога МЗ КО, к.м.н. Карповой А.Л., заведующего ОРИТН Перинатального центра, к.м.н. Мостового А.В. и дистанционно врачом-неврологом, профессором кафедры

неонатологии ФДПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, д.м.н. М.Г. Дегтяревой. Учитывая прогрессирующий характер двигательных нарушений, можно думать о наличии у ребенка заболевания из группы врожденных нейро-мышечных заболеваний с неонатальным дебютом, в том числе, о тяжелой форме миастении. Убедительных данных за центральный врожденный гиповентиляционный синдром и родовую травму спинного мозга нет (нет дисфункции тазовых органов, нет спастических нарушений, нет клонусов).

С целью исключения врожденного наследственного нейро-мышечного заболевания забран анализ крови.

11.07.18 получен результат секвенирования кодирующих частей и сайтов сплайсинга генов человека (Геноаналитика, Москва, Ленинские горы, д.1, стр. 77):

Выявлен ранее не описанный вариант нуклеотидной последовательности в 8 экзоне гена COL6A2 в гетерозиготном состоянии, приводящий к замене аминокислоты в 501 позиции белка. Мутации в гене COL6A2 в гетерозиготном состоянии описаны у пациентов с «Миопатией Бетлема1» и с «Врожденной мышечной дистрофией Ульриха», что предполагает доминантный тип наследования. Вариант не упоминается в литературе, не зарегистрирован в контрольных выборках. Алгоритмы предсказания патогенности в данном случае неприменимы.

Так как выявленный вариант нарушает синтез полнофункционального белка, его следует расценивать как вероятно патогенный вариант, который может иметь отношение к фенотипу пациента в случае получения дополнительных подтверждающих данных (сканокония прилагается).

Выписки из истории болезни ребенка были разосланы в ведущие медицинские центры г. Москвы для решения вопроса о консультировании и возможной госпитализации ребенка в Федеральные клиники. Получены следующие ответы:

Врачебная комиссия (**РДКБ ФГБОУ ВО РНИМУ им Н.Н. Пирогова Минздрава России**) по отбору пациентов на госпитализацию (протокол от 24.06.18.) приняла решение: На основании клинико-anamnestических данных, фенотипических особенностей, течения заболевания больше данных за наличие нервно-мышечной патологии. Рекомендовано обратиться в НИКИ институт Педиатрии ГБОУ ВПО «РНИМУ им Н. Н. Пирогова (г. Москва ул. Талдомская, д. 2).

Врачебная комиссия (**НИКИ институт Педиатрии ГБОУ ВПО «РНИМУ им Н. Н. Пирогова (г. Москва ул. Талдомская, д. 2), протокол №121/23 от 05.07.18:**

отказать в связи с отсутствием показаний для госпитализации в НИКИ педиатрии (учитывая тяжесть состояния ребенка, отсутствие возможности проведения молекулярно-генетических исследований).

Врачебная комиссия **ГБУЗ города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница»** от 06.08.18 №4637/18 – у ребенка имеет место тяжелое наследственное заболевание – миодистрофия Ульриха, показано проведение посиндромной терапии по месту жительства, показаний для госпитализации в комиссия ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ» нет.

03.08.18 проведен сеанс телемедицинского консилиума со специалистами ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» МЗ России. По итогам видеоконференции даны рекомендации по ведению ребенка: продолжить ИВЛ, зондовое питание, начать обучение мамы навыкам ухода за ребенком, находящегося на ИВЛ. Для уточнения диагноза и прогнозам будут привлечены врачи-генетики центра (на сеансе отсутствовали). После этого мы будем

проинформированы о диагнозе и дальнейшей тактике лечения, результат на данный момент не предоставлен.

При этом родители пробанда также прошли генетическое исследование в вышеуказанном центре генетических заболеваний (Геноаналитика, Москва, Ленинские горы, д.1, стр. 77), после чего получили следующее заключение врача-генетика медико-генетической консультации ПЦ г. Калуги от 15.08.18г. по результатам ДНК-исследования семьи:

При исследовании ДНК родителей, у матери пробанда также обнаружена точно такая же мутация в гене **COL6A2 в гетерозиготном состоянии**, что свидетельствует о том, что ребенок унаследовал данную мутацию от своей матери, но она не имеет клинической значимости, т.к. мать здорова. Таким образом, у ребенка исключаются такие диагнозы, как «Миопатия Бетлема1» и «Врожденная мышечная дистрофия Ульриха». Данных за врожденное генетическое заболевание не получено на основании исследования 5 тысяч генов. Показано полное экзомное секвенирование.

12.09.18 проведен сеанс телемедицинского консилиума со специалистами Морозовской детской городской больницы: Печатниковой Н. Л. – зав. Центром орфанных заболеваний, Дроздовой И. М., Темниковой Н. С. – неврологами. По итогам видеоконференции рекомендовано: Продолжить генетическое обследование; Продолжить начатую ранее терапию тетрапареза; Решить вопрос о проведении телемедицинской консультации из палаты ребенка для визуализации неврологического статуса; Решить вопрос о переводе на трахеостому и подготовить родителей для проведения лечения ребенка в домашних условиях на ИВЛ; Консультанты не увидели необходимости госпитализации ребенка в клинику Москвы. Родители ребенка принимали участие в консультации и имели возможность задавать вопросы консультантам. Ведущим специалистом при проведении телемедицинской консультации выступала Печатникова Наталья Леонидовна, зав. Центром орфанных заболеваний данного учреждения, раб. Телефон 8-917-567-03-91.

02.10.18. от ФГБНУ «Медико-генетический центр» получено заключение:

Проведено медико-генетическое консультирование семьи Чваниных по поводу уточнения диагноза ребенка Чванина Романа Александровича. Так как ребенок находится в реанимации на ИВЛ проконсультированы выписки из истории болезни и видео ребенка. Наиболее вероятно наличие у него одного из вариантов нервно-мышечного заболевания, прежде всего, спинальной мышечной атрофии с параличом диафрагмы. Однако ребенку проведено секвенирование клинического экзона, в результате которого не выявлено значимых мутаций в тестированных генах. Учитывая, что некоторые мутации невозможно зарегистрировать при секвенировании экзона, дополнительно проанализировано наличие делеций 7 и 8 экзонов гена SMN1 и DMPK, ответственных за возникновение проксимальной спинальной мышечной атрофии и врожденной миотонической дистрофии. **Мутаций в искомым генах не найдено. Рекомендовано продолжить анализ и провести полное секвенирование экзона.** Врач-генетик Дадали У. Л.

06.11.18. Консилиум в составе: Замыслов М.Ю. – главный внештатный детский хирург Калужской области; Кузьмичева И.А. - главный внештатный генетик Калужской области; Зайцева А.Л. - главный внештатный детский невролог Калужской области; Гришкин В.А. – зам. главного врача по лечебной части ГБУЗ КО «ДГБ», Кахно В.Г. – невролог, зав. отделения неврологии ДГБ; Попков А.А - реаниматолог ОРИТ ДГБ.

Детский хирург (Замыслов М.Ю.): Ателектаз нижней доли левого легкого. В хирургическом лечении на момент осмотра не нуждается. Решить вопрос о трахеостомии, при долгосрочных перспективах – решить вопрос о гастростомии.

Детский невролог (Зайцева А.Л.): Ребенок самостоятельно не дышит. При снятии с ИВЛ – резкая брадикардия, отсутствие движений в диафрагме, межреберных мышцах, при этом движения в конечностях в небольшой амплитуде имеются. Мышечная сила – 1-1,5 балла, тонус в ногах снижен, в руках повышен. Тазовых нарушений нет (стул отходит самостоятельно, моча выделяется порционно). Лицо симметричное. Движения в мимических мышцах активные. Сухожильные рефлексы живые, с ног с клонусом, патологических знаков нет, подошвенные вызываются, живые. Заключение: У ребенка необходимо проводить дифференциальную диагностику с: генетическим миопатическим синдромом; инфекционно-гипоксическим поражением ЦНС тяжелой степени с бульбарными нарушениями; аномалией развития продолговатого мозга и шейного отдела спинного мозга (сирингогидромиелия); дегенеративным заболеванием ЦНС. Рекомендовано: МРТ ГМ и СМ (на данный момент осуществить невозможно), ЭЭГ (20 минут) – при отсутствии эпилептической активности начать восстановительную терапию (антигипоксанты, антиоксиданты) – левокарнитин в/в, актовегин в/в №10-15, кортексин – 0,5 мг/кг/сут в/м №10-15; прозерин 0,05% – 0,15 мл п/к (при хорошей переносимости – 0,2 мл) №10-15; массаж, пассивная гимнастика.

Генетик (Кузьмичева И.А.): После ряда генетических исследований и медико-генетических консультаций на всех уровнях на сегодня диагноз наследственного миопатического заболевания остается неподтвержденным, но и не исключается редчайшее нервно-мышечное заболевание с параличом дыхательной мускулатуры, не вошедшее в исследованный клинический экзом от 18.06.18. Рекомендовано: Продолжить ДНК-исследование (полное экзомное секвенирование). В связи с тем, что проведение данного исследования не входит в оплату по системе ОМС, рекомендовать родителям обратиться в благотворительные фонды по финансированию экзомного секвенирования ребенку.

Лечение в отделении:

1. Кормление 6 раз по 120,0 мл «Нутрилон Премиум», питание усваивает.
2. ИВЛ аппаратом SECHRIST millennium в режиме SIMV с параметрами: PIP= до 22, PEEP=6-7, Tin=0,67, Fset=28, MAP=10,8, FiO2=0,21-0,3
3. медикаментозно в настоящее время: Элькар per os - 1,5 мл в сутки.

Клинически в настоящее время: Состояние ребенка очень тяжелое за счет выраженного неврологического дефицита, стабильное. Температура тела = 36,6-36,8 С. Сатурация 96-98%, ЧСС = 120-130 ударов в минуту, АД = 96/50. На осмотр реагирует эмоциями недовольства, либо спокойным внимательным созерцанием, любит нежный тактильный контакт, улыбается. Чувствительность сохранена. Движения в конечностях активные и пассивные несколько ограничены вынужденным положением на спине и на боку.

Попытки отсоединения от контура вентилятора всегда провоцируют брадикардию (к концу первой минуты до ЧСС - 60-75 в минуту) и выявляют **отсутствие спонтанных дыхательных движений грудной клетки**, ребенок делает кивательные движения головой, похожие на имитацию вдохов, может совершать движения в верхней части грудной клетки больше за счет мышц шеи. Очаговой неврологической симптоматики нет. Зрачки средние, D=S=2 мм, фотореакция сохранена. Рот вынужденно приоткрыт, слюна не течет, язык по средней линии, языком двигает. Готическое небо. Большой родничок 0,5 * 1,0 см, плотный, не выбухает, не напряжен. Окружность головы – 43 см. Умеренная симметричная гипотония в конечностях, мышцы дряблые, сухожильные рефлексы снижены, рефлексы снижены. Кожа розовая, чистая. Элементы дерматита на щеках (контактный от лейкопластыря). Кожа туловища сухая с мелким шелушением. Глаза чистые, слизистые розовые, чистые. Катаральных явлений носоглотки нет. Проводится традиционная ИВЛ в режиме SIMV с параметрами: PIP=21, PEEP=6-7, Tin=0,67, Rate set=28, FiO2= 0,25. Экскурсии грудной клетки симметричные, достаточные. В легких

