



**ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр им.
В.А. Алмазова" Минздрава России**

Россия, 197341, г. Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д.2, тел. 702-37-06 (контакт-центр), тел. 702-37-03 (платные услуги)

Отделение педиатрии и медицинской реабилитации для детей №1 (ЛРК дет)

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

ФИО пациента: Еликринцев Захар Антонович

Возраст пациента: 1 год 9 мес.

Дата рождения 03.06.2017

Адрес: Россия, 413107, обл. Саратовская, г. Энгельс.

№ истории болезни: 8167/С2019 планово

Даты поступления и выписки: 27.03.2019 — 10.04.2019

Отделения, на которых проходил лечение в данную госпитализацию: ОПиМРдет №1 ЛРКдет

ДИАГНОЗ ВЫПИСКИ ОСНОВНОЙ: G47.3 Апноэ во сне

Описание диагноза: Генетически подтвержденный идиопатический врожденный центральный гиповентиляционный синдром (мутация n1=20, n2=26 в гене PNOX2B)

ДИАГНОЗ ВЫПИСКИ СОПУТСТВУЮЩИЙ: H52.0 Гиперметропия

Описание диагноза: Гиперметропия слабой степени OU. Оптические среды и глазное дно без патологии.

L20.9 Атопический дерматит неуточненный

Описание диагноза: атопический дерматит, детская форма

G96.8 Другие уточненные поражения центральной нервной системы

Описание диагноза: Задержка психо-речевого развития. Синдром мышечной гипотонии.

Из анамнеза:

Ребенок от I беременности на фоне ОАГА: первичное бесплодие. ЭКО. ВСД по гипотоническому типу. ОРСТ 1ст. Роды I, преждевременные в 36 недель, экстренное кесарево.

Масса при рождении 2900гр, длина тела 50см. Аппар 7/8б.

Через 1 час после рождения эпизод апноэ с генерализованным цианозом, переведен в ПРИТ.

Генетически подтверждено наличие у ребенка идиопатического врожденного центрального гиповентиляционного синдрома (мутация n1=20, n2=26).

С 3х месяцев и по настоящее время находится на НИВЛ во сне (дневной и ночной сон) индивидуальным аппаратам, через полнолицевую маску. Мать обучена.

Наблюдается в ИМИЦ им. В.А Алмазова. Госпитализации в ОП и МР №1 : с 29.10.2017 по 27.10.2017; с 04.06.18 по 18.06.18

Профилактические прививки - мед.отвод

Перенесённые заболевания: ОРВИ (2-3 раза в год);пневмония в 3мес

Аллергоанамнез: со слов не отягощён;на коже проявления атопического дерматита

В настоящее время терапию не получает

Поступил для обследования, прохождения курса реабилитации

ОБЪЕКТИВНО:

Описание: Состояние удовлетворительное. На осмотр реагирует положительно.

В неврологическом статусе: менингеальных знаков нет. Уверенно ходит без поддержки, говорит не связно,обращенную речь понимает не в полном объеме

Питание по возрасту (каши, овощи, мясо, фрукты).

Кожные покровы теплые, обычной окраски. в области щек, на голених явления атопического дерматита (шелушение, гиперемия). Тургор тканей удовлетворительный. Лимфоузлы не увеличены, безболезненны.

Видимые слизистые влажные, розовые, гиперемии, налетов нет. Зев рыхлый.

Аскультативно в легких выслушивается пуэрильное дыхание, хрипов нет. ЧД 26 в минуту
Тоны сердца звучные, ритмичные. ЧСС 115 в минуту.
Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена, селезенка при пальпации не
определяется. Стул регулярный. Диурез свободный безболезненный.

ПРОВЕДЕНО ОБСЛЕДОВАНИЕ
лабораторные результаты — см. приложение

29.03.19 12:25 ЭКГ

Дата исследования: 29.03.2019

PQ : 90 мсек; **QRS** : 80 мсек; **QT** : 300 мсек; **ЧСС** : 155 уд. в мин.

Ритм: синусовый с ЧСС: 155 уд. в мин. Поворот правым желудочком кпереди

04.04.19 17:54 РЕНТГЕНОГРАФИЯ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

На обзорной рентгенографии органов грудной клетки, выполненной в прямой проекции, в горизонтальном положении, установлено:

Очаговых и инфильтративных изменений не выявлено.

Пневматизация лёгких не нарушена.

Правый корень частично прикрыт тенью средостения, в видимых отделах структурен. Левый корень прикрыт тенью средостения. Легочный рисунок умеренно усилен в медиобазальных отделах.

Органы средостения занимают срединное положение. Тень средостения не расширена (КВИ=43%).

Купол диафрагмы четкий ровный. Реберно-диафрагмальные синусы свободны.

Костных деструктивных изменений не выявлено.

04.04.19 19:48 УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК

Патологических образований в проекции органов брюшной полости не выявлено.

Свободная жидкость не обнаружена.

Периферические лимфоузлы не увеличены.

Эхопризнаки небольшой гепатомегалии, умеренные реактивные изменения.

29.03.19 12:36 КОНСУЛЬТАЦИЯ ВРАЧА ФТО

Назначения: Аэроинотерапия, Массаж, Светотерапия (Биоптрон), Галокамера

09.04.19 17:23 КОНСУЛЬТАЦИЯ АНЕСТЕЗИОЛОГА-РЕАНИМАТОЛОГА

Состояние удовлетворительное. Неврологический статус соответствует возрасту. Не лихорадит.

Отмечаются катаральные явления в виде насморка, периодически продуктивного кашля. Общее состояние без изменений. Во сне ночью переводится на респираторную поддержку NIV в режиме ST через маску вариации full-face аппаратом Stellar Resmed с параметрами: rate-24 /мин, Pin-15,0 см H₂O ст., PEEP-5 см H₂O ст., FiO₂-21 %, Tin-0.8 сек (min). Во сне днем (поверхностный сон) переводится на респираторную поддержку NIV в режиме ST через маску вариации full-face аппаратом Stellar Resmed с параметрами (повторная коррекция от 5.04.19г.): rate-24 /мин, Pin-14,4 см H₂O ст., PEEP-5 см H₂O ст., FiO₂-21 %, Tin-0.8 сек (min). С 5.04 по 7.04 проводился мониторинг по транскутанному капнографу: pCO₂ в пределах 37-58 мм рт.ст. По КЩР (капиллярная проба) во сне ночью 8.04.19г.: компенсирован pH-7,31, нормовентиляция, pCO₂-47,2 мм рт.ст., pO₂-80 мм рт.ст., SpO₂-95-97% на всех конечностях. Аускультативная картина без изменений, хрипов нет. SpO₂-99-100% на всех конечностях. Гемодинамика стабильная. ЧСС-110-115 в мин. Физиологические отправления сохранены.

Проведено общение с матерью ребенка о вариантах и этапности коррекции параметров неинвазивной вентиляции в зависимости от фаз сна (дневной, ночной сон) и в случаях респираторного заболевания у ребенка.

Рекомендовано:

на данный момент коррекции параметров вентиляции не требуется,
необходимо продолжить пульсоксиметрический мониторинг во сне (целевые показатели SpO₂-95-99%),
наблюдение педиатра, общеукрепляющая и поддерживающая терапия.

09.04.19 09:30 КОНСУЛЬТАЦИЯ ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

Жалобы: Со слов мамы активных жалоб нет

Сознание: ясное Зрачки: D=S Реакция зрачков на свет:: сохранена

Глазные щели: D=S Движения глазных яблок:: Расходящееся косоглазие OD. Конвергенция: сохранена

Нистагм: нет Лицевая мускулатура: симметрична Дисфония: нет Дисфагия: нет

Язык: в полости рта. Мышечный тонус в конечностях: диффузно снижен Глубокие рефлексы:

D=S, живые Брюшные рефлексy: сохранены.

Патологический стопные знаки. Бабинского: нет

Координация движений: Координаторные пробы Пальце-носовая: за игрушкой тянется без интенции

Ригидность мышц затылка: нет Симптом Кернига: нет Симптом Брудзинского: нет

Ограничение движений: гипермобильность по суставам конечностей

Заключение: Центральный гиповентиляционный синдром (Синдром Ундины). Задержка психо-речевого развития. Синдром мышечной гипотонии.

Рекомендации:

1. Наблюдение невролога по месту жительства
2. Витаминотерапия: Ангиовит 1\2 таб x 1 раз в день — 1 мес (на амбулаторном этапе в плановом порядке)
3. ЛФК, массаж.

За время госпитализации состояние ребенка оставалось стабильным, без отрицательной динамики.

Проведено плановое обследование. Под контролем капнографии, пульсоксиметрии, газов крови проводился подбор параметров НИВЛ.

ПРОВЕДЕНО ЛЕЧЕНИЕ:

- Режим, питание по возрасту
- НИВЛ на время дневного и ночного сна (подбор параметров). С 02.04 во сне переводится на респираторную поддержку NIV в режиме ST через маску вариации full-face аппаратом Stellar Resmed с параметрами: rate-24 /мин, Pin->14 см H₂O ст., PEEP->4 см H₂O ст., FiO₂-21 %, Tin-0.8 сек (min)
- ФТЛ: светотерапия №6, галотерапия №6, аэроионотерапия №6, массаж №2

РЕКОМЕНДАЦИИ:

- Режим, питание по возрасту
- Во сне ночью респираторная поддержка NIV в режиме ST через маску вариации full-face аппаратом Stellar Resmed с параметрами: rate-24 /мин, Pin-15.0 см H₂O ст., PEEP-5 см H₂O ст., FiO₂-21 %, Tin-0.8 сек (min).
Во сне днем (поверхностный сон) респираторная поддержка NIV в режиме ST через маску вариации full-face аппаратом Stellar Resmed с параметрами (повторная коррекция от 5.04.19г.): rate-24 /мин, Pin-14.4 см H₂O ст., PEEP-5 см H₂O ст., FiO₂-21 %, Tin-0.8 сек (min).
- Наблюдение педиатра по месту жительства (решение вопроса о вакцинации, питание, развитие, осмотр на дому при острых заболеваниях, забор при необходимости анализов крови (общий+формула, КЩС) на дому, организация рентгенографии органов грудной клетки

при необходимости в день обращения); наблюдение невролога;

- Наблюдение врача детской реанимационной бригады скорой помощи; плановые осмотры реаниматолога - 1 раз в месяц - оценка состояния, проверка и коррекция параметров вентиляции, исправности работы оборудования, правильности ухода за ребенком и оборудованием;
- Визиты медсестры - оценка состояния, консультирование родителей по вопросам ухода, контроль за материально-техническим обеспечением - замена и стерилизация контуров 1р/нед;
- Родителями приобретен аппарат ИВЛ Stellar 150 (ResMed), не сертифицированный в России. С помощью врача-анестезиолога-реаниматолога подобраны параметры
- Пульсоксиметрия постоянно во время сна и 1 раз в 2 часа в периоды бодрствования. Ежедневный контроль рСО₂.
- Для обеспечения безопасности возле ребенка всегда, в том числе во время прогулок, должны находиться мешок Амбу, телефон, портативный аппарат ИВЛ.
- исправность всех перечисленных предметов должна проверяться ежедневно.
- При неотложных состояниях:
 - Вызов СМП с указанием адреса, диагноза, потребности в детской реанимационной бригаде.
 - Для дальнейшего ведения (выяснения вентиляционных потребностей в различные периоды сна и степени активности, определение показаний к установке стимулятора диафрагмальных нервов как альтернативы продленной ИВЛ, исключения сопутствующих нарушений работы автономной нервной системы) в соответствии с современными международными рекомендациями пациенту требуется проведение специализированного полисомнологического обследования в лаборатории, имеющей опыт и экспертизу в обследовании и ведении пациентов с врожденным центральным гиповентиляционным синдромом.
 - Для обеспечения адекватного ухода и безопасности ребенку требуется оборудование (аппарат ИВЛ, в том числе рекомендуется наличие второго аппарата ИВЛ, электрический аспиратор, концентратор кислорода, в том числе портативный, бактерицидная лампа, генератор электроэнергии, пульсоксиметр, мешок Амбу, транскутанный монитор рСО₂, медикаменты (противовоспалительные и жаропонижающие средства - парацетамол, ибупрофен).
 - Контроль УЗИ ОБП через 6 мес
 - Плановая госпитализация в ОП и МР №1 для обследования и прохождения курса реабилитации через 6 мес с направлением от участкового врача-педиатра (форма 0-57/у)

карантина в отделении нет

Лечащий врач: Щеколдина М. С.

Заведующий отделением: Колбина Н. Ю.

Заместитель главного врача по лечебной работе ДДРК, к.м.н. Гуркина Е.Ю.

