Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Министерства здравоохранения Российской Федерации 119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
119991 г.Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1, тел. (495) 967-14-20; www.nczd.ru

Выписной Эпикриз от 12.11.2019

ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 17306/19

АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА № 17524/17А

ФИО	**Грищук Артур Михайлович**
Возраст	**8 лет 5 мес** Дата рождения **12.05.2011**
Адрес	**Казахстан, Зарубежье (в т.ч.СНГ), <>, г. Щучинск ,**
Находился в отделении	**Отделение дерматологии с группой лазерной хирургии (45) 8(499)134-09-15**
Период пребывания	**с 17.10.2019 по 12.11.2019**
Клинический диагноз: Основной	**Q81.2 Эпидермолиз буллезный дистрофический**
Клинический диагноз: Основной	**Рецессивный дистрофический буллезный эпидермолиз**
Сопутствующий	**Железодефицитная анемия, 1 ст.Белково-энергетическая недостаточность тяжелойц степени на фоне основного заболевания. Аутоиммунный тиреоидит, эутиреоз. Отложения (наросты) на зубах, проявления буллезного эпидермолиза в полости рта. OU - слизисто-гнойный кератo-конъюнктивит (реконвалесцент). Эрозия эпителия роговицы. Патологических изменений глазного дна, признаков катаракты не выявлено. Хронический кератоконъюнктивит обоих глаз.**

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

Жалобы при поступлении: на распространенные высыпания, выраженный зуд.

АНАМНЕЗ

Здоровье семьи: Мать здорова. Отец злоров. Беременность: 7. Роды: 2. Течение беременности: угроза прерывания. Течение родов: естественные. Положение плода головное. Вес при рождении 3050. Рост при рождении 54. Оценка по шкале Апгар 7/8. Асфиксия: нет. Родовая травма: нет. Состояние после рождения: пребывание в реанимационном отделении. Физиологическая желтуха: нет. Приложен к груди сразу. Пуповина отпала в роддоме. Прикорм с . Смешанное/искусственное: с 0 мес Нутрилон, хумана. Проявление атопии: с 5 лет. Начал держать голову с 3. Сидит с 8. Ходит с 1 года. Развитие речи с 1 года. Прорезывание зубов: с 3 мес. Перенесенные заболевания: ОРВИ 5-6- раз в год ; . Вакцинация: мед отвод ; ревакцинация . Дополнительный анамнез жизни:

Аллергологический анамнез: не отягощен

Семейный анамнез не отягощен

Травмы и операции циркумцизио (4 мес) .

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Начало и развитие настоящего заболевания: Болеет с рождения: на кожных покровах ладоней, стоп, носовых крыльев слизистой ротовой полости, мацерированные изменения. В ротовой полости эрозивные изменения после вскрывшийся пузырей. Появление новых пузырей различной площади в местах малейшего

контактного прикосновения (во время спонтанных движений, после подгузников). На стопах обширная эрозивная поверхность занимающая до 1/3 голени, на кистях эрозивная поверхность, с эпителизацией. Микрогения: высокое небо, клиндактилия 5го пальца на кистях. В отделении неонатологии АО «ННЦМД» в 2011г выставлен диагноз: Врожденный буллезный эпидермолиз дистрофическая форма. Ребенок получал лечение по основному заболеванию в АОДБ г.Кокшетау, в ЦРБ в детском отделении. Со слов мамы появились частые простудные заболевания, снижение гемоглобина до 75-70г/л, некоррегирующиеся железодефицитными препаратами.

11.05.16-25.06.16 первая госпитализация в КФК «UMC» ННЦМД отделение онкологии-1.

Верифицирован диагноз: Врожденный буллезный эпидермолиз дистрофическая форма. Тяжелый атопический дерматит. Иммунодефицитное состояние преимущественно клеточного типа.

С заместительной целью получил иммуноглобулин (октагам).

Данная госпитализация для решения вопроса о проведении ТГСК.

Госпитализация в отд. онкологии-2 с 11.07.2016г по 15.07.2016г.

- ИФА на гепатиты от 12.07.16: HBsAg 2.08 (положительный), HBsAg (подтверждающий) 5.27%
- Иммунограмма от 13.07.16: Т-лимфоциты зрелые CD3+CD19- 56.70%, В-лимфоциты CD19+CD3-31.30%, Т-хелперы CD3+CD4+ 29.40%, Т-цитотоксические CD3+CD8+ 21.90%, Иммунорегуляторный индекс (CD4+/CD8+) 1.34, количество лейкоцитов 11.60млн.
- ЭКГ от 12.07.16: Синусовая тахикардия, ЧСС 126 в мин., вертикальное положение ЭОС, неполная блокада правой ножки пучка Гиса.
- УЗИ ОБП и ЗП от 12.07.16: Диффузные изменения паренхимы печени.
- ЭхоКГ от 12.07.16: Полости сердца не расширены. Удовлетворительная систоло-диастолическая функция ЛЖ. Толщина миокарда ЛЖ в норме. МАРС: ПМК 1 степени. Мизерная МР. ООО 2.0мм. Дополнительная хорда ЛЖ. ТР (+). РСДЛА 28мм.рт.ст. Минимальный выпот в перикарде.

Т.о. у ребенка выставляется клинический диагноз:

Клинический диагноз: Врожденный буллезный эпидермолиз дистрофическая форма. Тяжелый атопический дерматит. Иммунодефицитное состояние преимущественно клеточного типа. Сопутствующий диагноз: Жиардиаз. Железодефицитная анемия I степени. Дивертикул верхней трети пищевода. Эзофагит. Контрактура фалангов I-V пальцев правой, левой кисти.

АВ (IV) четвертая, Rh (+) положительная

ОАК от 13.07.17: лейкоциты 6.83тыс, гемоглобин 69г/л, эритроциты 4.07млн,, тромбоциты 861 тыс.,

нейтрофилы 4050кл/мкл., лимфоциты 28.60%.

Электролиты от 14.07.2017: натрий 129ммоль/л, калий 6.70ммоль/л, кальций ионизированный

1.13ммоль/л;

БхАК от 14.07.17: иммуноглобулин А - 0.98г/л, иммуноглобулин М - 1.31 г/л, иммуноглобулин G

26.30г/л, глюкоза 6.85ммоль/л, мочевина 18мкмоль/л, креатинин 18мкмоль/л, общий билирубин

2.10мкмоль/л, ОБ 68.70г/л, альбумин 25г/л, АСТ 18.30Ед/л, АЛТ 6.80Ед/л, ЛДГ 318Ед/л, СРБ

174.63мг/л;

Электролиты от 12.07.17: натрий 135ммоль/л, калий 4.10ммоль/л, кальций ионизированный

1.30ммоль/л;

Коагулограмма от 12.07.17: ПВ 11.20сек., АЧТВ 25.40сек., ПТИ 98.80%, МНО 0.96.
фибриноген
4.30г/л;
ИФА на ВИЧ от 14.07.17 №11998573 отриц;
ИФА на гепатиты от 12.07.17: HBsAg положительный, HBsAg подтверждающий отрицательный.
Anti-HCV отрицательный;
УЗИ ОБП от 14.07.2017г: Эхокартина гепатоспленомегалии. Нефромегалии.
ЭхоКГ от 14.07.17: Полости сердца не расширены. Удовлетворительно сиеголо-диастолическая
функция ЛЖ. Толщина миокарда ЛЖ в норме. МАРС: ПМК 1 степени. Мизерная МР. ООО2мм. ТР (•). ПР (+). РСДЛА 27мм.рт.ст.
ЭКГ от 17.07.17: Синусовая тахикардия, ЧСС 126 в минуту. Вертикальное положение ЭОС. Признаки
повышения электрической активности левого желудочка. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса.
Бак.посев из зева от 18.07.17: микрофлора не обнаружена.
Бак.посев из носа от 18.07.17: микрофлора не обнаружена.
Бак.посев кала от 15.07.17: патогенная кишечная микрофлора не выделена.
Рентгенография пищевода с контрастированием от 18.07.17: акт глотания не нарушен. определяется сужение пищевода до 0.2см. от Th4 до ТЫ0, на протяжении 7.7см. выше отмечается супрастенотическое расширение до 1.2см. Затека контраста не отмечается. Заключение: Р-картина сужения с/3 и н/3 пищевода.
Консультация аллерголога/иммунолога от 18.07.17: врожденный буллезный иммунодефицит. Вторичный иммунодефицит.
Консультация дерматолога от 14.07.17: Буллезный эпидермолиз дистрофическая форма.
Т.о. у ребенка выставляется клинический диагноз:
Клинический диагноз: Врожденный буллезный эпидермолиз дистрофическая форма. Тяжелый атопический дерматит. Иммунодефицитное состояние преимущественно клеточного типа. Сопутствующий диагноз: Жиардиаз. Железодефицитная анемия тяжелой степени. Дивертикул верхней трети пищевода. Эзофагит. Контрактура фалангов I-V пальцев правой, левой кисти.
По терапии:
Учитывая гипертермический синдром с антибактериальной целью (меронем, метронидазол. пиперациллин/тазобактам), противогрибковая терапия (флунол), с целью профилактики пневмоцистной пневмонии (бисептрим) с заместительной целью (октагам)..

ДАННЫЕ ОСМОТРА

Общее состояние крайне тяжелое. Температура 37,2. Положение вынужденное. Вес 15. Рост стоя 113. ППТ 0,69. Состояние питания соответствует возрасту. Кожные покровы Патологический процесс в виде эрозивных поверхностей, распространённый на тыльной поверхности стоп, ладоней, крыльях носа и носовых ходов. На стопах обширная эрозивная поверхность занимающая до 1/3 голени, на кистях эрозивная поверхность, с эпителизацией, на ягодицах, наружной поверхности бедер, единичные буллы на передней поверхности груди, передней брюшной стенки.Микрогения: высокое небо, клиндактилия 5го пальца на кистях. В ротовой полости эрозивные изменения, после вскрывшихся пузырей. Слизистые оболочки инъецированные. Зев, миндалины: гиперемированный. Подкожная клетчатка Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, распределена равномерно. Отеков нет. Лимфатическая система Периферические лимфатические узлы не увеличены. Костная система: выраженных деформаций нет. Мышцы, суставы: Суставы визуально не изменены, движения в них полном объеме. . Органы дыхания: Носовое дыхание не затруднено. Перкуторно ясный-легочный звук. Аускультативно везикулярное дыхание, хрипов и локальной симптоматики нет. ЧД

= 22 в мин.. Органы кровообращения: Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. ЧСС 110 ударов в минуту. Органы пищеварения: Аппетит удовлетворительный. Диспептических явлений нет. Язык у корня обложен белым налетом.Живот мягкий, доступный глубокой пальпации, безболезненный. Стул регулярный, оформленный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не увеличена.. Мочеполовая система: По мужскому типу, дизурии нет. Нервная система: Менингеальной и общемозговой симптоматики нет.; Органы чувств: Видит, слышит.. Эндокринная система: без видимой патологии.

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

1. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 18.10.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: моча; МИКРООРГАНИЗМ: роста нет СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

2. Компьютерная томография 21.10.2019

ИССЛЕДОВАНИЕ: Грудной полости; Доза 1,9 мЗв; Программы исследования 2,5 х 2,5 мм с 2D реконструкцией; Контрастное усиление не проводилось; ОПИСАНИЕ: На серии компьютерных томограмм органов грудной полости очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. Лёгочный рисунок умеренно усилен с локальной деформацией в проекции верхней и средней долей правого лёгкого за счёт имеющихся достаточно грубых транспульмональных тяжей (без динамики). Строение бронхиального дерева правильное. Бронхи прослежены до уровня субсегментарных ветвей, просвет бронхов не расширен, не де-формирован. Трахея воздушна с наличием в с/3 по задне-боковой стенке справа небольшого дивертикула. Органы средостения расположены обычно. Уплотнения, обызвествления и гиперплазии внутригрудных лимфатических узлов не отмечено. Вилочковая железа обычных размеров, плотность её не изменена. Жидкости в плевральных полостях не выявляется. С обеих сторон в динамике сохраняется множество увеличенных подмышечных лимфатических узлов, справа размером до 15х16 мм, слева до 16х21 мм. Часть лимфатических узлов имеют в структуре гиперденсивные включения.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Острых очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Размеры лимфо-узлов средостения и корней легких в пределах нормальных величин. Подмышечная лимфо-аденопатия.;

3. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 07.11.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: кожа; МИКРООРГАНИЗМ: роста нет СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

4. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 18.10.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: кожа; Результат исследования MRSA!!! Стафилококки , устойчивые к цефокситину, следует считать устойчивыми к бета-лактамным антибиотикам: пенициллинам, цефалоспоринам I – IV поколений, карбапенемам , комбинированным (защищенным) препаратам.; МИКРООРГАНИЗМ: Staphylococcus aureus СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ: Сплошной рост; МИКРООРГАНИЗМ: Enterococcus faecalis СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ: Сплошной рост; МИКРООРГАНИЗМ: Candida albicans СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ: Скудный рост; ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ К АНТИБИОТИКАМ:; ампициллин к Staphylococcus aureus -; ампициллин к Enterococcus faecalis - чувствительный; ампициллин к Candida albicans -; ванкомицин к Staphylococcus aureus -; ванкомицин к Enterococcus faecalis - чувствительный; ванкомицин к Candida albicans -; гентамицин к Staphylococcus aureus - резистентный; гентамицин к Enterococcus faecalis -; гентамицин к Candida albicans -; имипенем к Staphylococcus aureus -; имипенем к Enterococcus faecalis - чувствительный; имипенем к Candida albicans -; клиндамицин к Staphylococcus aureus - чувствительный; клиндамицин к Enterococcus faecalis -; клиндамицин к Candida albicans -; левомицетин к Staphylococcus aureus - резистентный; левомицетин к Enterococcus faecalis

-; левомицетин к Candida albicans -; левофлоксацин к Staphylococcus aureus -; левофлоксацин к Enterococcus faecalis - резистентный; левофлоксацин к Candida albicans -; линезолид к Staphylococcus aureus -; линезолид к Enterococcus faecalis - чувствительный; линезолид к Candida albicans -; нитрофурантоин к Staphylococcus aureus -; нитрофурантоин к Enterococcus faecalis - чувствительный; нитрофурантоин к Candida albicans -; тайгециклин к Staphylococcus aureus -; тайгециклин к Enterococcus faecalis - чувствительный; тайгециклин к Candida albicans -; тетрациклин к Staphylococcus aureus - чувствительный; тетрациклин к Enterococcus faecalis -; тетрациклин к Candida albicans -; фузидин к Staphylococcus aureus - чувствительный; фузидин к Enterococcus faecalis -; фузидин к Candida albicans -; цефокситин к Staphylococcus aureus - резистентный; цефокситин к Enterococcus faecalis -; цефокситин к Candida albicans -; ципрофлоксацин к Staphylococcus aureus -; ципрофлоксацин к Enterococcus faecalis - резистентный; ципрофлоксацин к Candida albicans -; эритромицин к Staphylococcus aureus - резистентный; эритромицин к Enterococcus faecalis -; эритромицин к Candida albicans -;

5. Рентгенография общий 25.10.2019

Контрастное усиление водорастворимое контрастное вещество, визипак, 40 мл; Область исследования пищевод; Вид исследования рентгенография + рентгеноскопия; Проекция рентгенограммы ---; Описание: Per os введено 40 мл водорастворимого контраста. Акт глотания не нарушен. Пищевод свободно проходим. Контуры пищевода четкие. В с/3 пищевода, на уровне, примерно, ThV протяженностью 9,5 мм, отмечается зона незначительного сужения пищевода, диаметром 3 мм. Диаметр в/3 пищевода 6,1 мм, н/3 пищевода 11,4 мм. Кардиоэзофагеальный переход расположен под куполом диафрагмы.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Рентгенологическая картина может соответствовать зоне незначительного сужения пищевода в с/3?;

6. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 31.10.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: кожа; Результат исследования спина; МИКРООРГАНИЗМ: Enterococcus faecalis СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ: Сливной рост; ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ К АНТИБИОТИКАМ:; ампициллин к Enterococcus faecalis - чувствительный; имипенем к Enterococcus faecalis - чувствительный; ванкомицин к Enterococcus faecalis - чувствительный; тайгециклин к Enterococcus faecalis - чувствительный; линезолид к Enterococcus faecalis - чувствительный; нитрофурантоин к Enterococcus faecalis - чувствительный; левофлоксацин к Enterococcus faecalis - резистентный; ципрофлоксацин к Enterococcus faecalis - резистентный;

7. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 18.10.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: зев; МИКРООРГАНИЗМ: найдена нормальная микрофлора СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

8. ЭХО - КГ 18.10.2019

АОРТА: не расширена, восходящая часть и дуга не изменены; Диаметр восходящей аорты 15 мм; АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН: 3-х створчатый, створки и гемодинамика не изменены; PGr max 6,14 mm Hg; Vmax 1,24 m\s; При ЦДК регургитации нет; ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ: не расширена, ствол, правая и левая ветви не изменены; Диаметр ствола 15 мм; КЛАПАН ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: створки, гемодинамика не изменены; PGr max 5,1 mm Hg; Vmax 1,12 m\s; При ЦДК физиологическая регургитация; МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; При ЦДК регургитации нет; ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; При ЦДК физиологическая регургитация; ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 27x31 мм; не расширено; ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 27x30 мм; не расширено; МЕЖПРЕДСЕРДНАЯ ПЕРЕГОРОДКА: интактна; ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: 12 мм; не расширен; ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: КДР 37,9 мм; КСР 24,2 мм; ФВ 66 %; ЧСС 123; КДО 61 мл; КСО 20 мл; УО 41 мл; СВ 5,043 л\мин; СИ 7,215 л\мин\м2; Диастолическая функция левого желудочка не нарушена; Межжелудочковая перегородка 5,5 мм; не утолщена, интактна; Задняя стенка левого желудочка 5,5 мм; не утолщена; ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ: диагональная

хорда в полости левого желудочка.визуализиция ограниччена из-за наличия перевязочного материала.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, перегородки интактны, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме. Тахикардия.;

9. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 18.10.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: кровь; МИКРООРГАНИЗМ: роста нет СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

10. Рентгенография кистей (оценка костного возраста) 18.10.2019

Вид исследования цифровая рентгенография; Проекция прямая проекция; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: костный возраст соотвествует примерно 4; годам; Костный возраст отстает от календарного; на 4,5; года; На рентгенограмме визуализируются ядра окостенения многоугольных и ладьевидных костей; Отмеченно синостозирование нет; Асинхрония костного созревания есть; Ассиметрия созревания костей есть; справа определются ядра окостенения многоугольной кости, ладьевидной кости, слева нет; Прозрачность костной ткани повышена; Толщина кортикального слоя II пястной кости Т1= 1 мм; Т2= 1 мм; Ширина пальца 3 мм; ИО= 0,67; нормальная; Рекомендации: 1) Контрольное рентгенологическое исследование через 1-6 месяцев. 2) Консультация эндокринолога.; Дополнительные сведения: Контрактура фаланг I-V пальцев обеих кистей. Кожная синдактилия в области проксимальных фаланг обеих кистей. По сравнению с исследованием от 21.09.2018г: отмечается появление многоугольных и ладьевидных костей.;

11. Микробиологическое исследование (кровь,моча,флора) 18.10.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: нос; МИКРООРГАНИЗМ: роста нет СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

12. УЗИ Органов брюшной полости 12.11.2019

Размер увеличен; 60 х 16 мм; Форма правильная; Стенки не изменены; Просвет свободен; ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА:; Размер увеличен; Головка 20 мм; Тело 18 мм; Хвост 24; Эхогенность повышена; однородная; л/узлы; Проток не расширен; ПЕЧЕНЬ: Размер увеличен; ЛД 90; ПД 140; Контур ровный; Паренхима однородная, средней эхогенности; в области бифуркации воротной вены и передней стенки желчного пузыря определяются 2 гиперэхогенных неоднородных образования с четким неровным контуром, размером 16 х 4 и 14 х 8 мм; Воротная вена 7 мм; Печеночные вены не изменены мм; СЕЛЕЗЕНКА:; Размер увеличен; 90 х 45 мм; Паренхима однородная, средней эхогенности; Селезеночная вена не расширена мм; ЖЕЛУДОК: Секрет нет; Стенки нормальные; ДВ.ПЕРСТНАЯ КИШКА: Секрет нет; Стенки нормальные; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: признаки ДЖВП, вторичных изменений поджелудочной железы, гепатоспленомегалии, очаговой жировой инфильтрации печени ?;

РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ

	Ед/изм	Долж.зн.	18.10.19	22.10.19	24.10.19	25.10.19	31.10.19
ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ							
HGB	г/л	120 - 145	100				92
WBC	10^9/л	4,5 - 11,5	7,36				8,3
RBC	10^12/л	4 - 5,2	5,24				4,86
HCT	%	35 - 45	35,3				33
MCV	фл	77 - 94	67,4				67,9
MCH	пг	25 - 33	19,1				18,9
MCHC	г/л	336 - 344	283				279
PLT	10^9/л	150 - 440	808				531
Нейтрофилы %	%	43 - 65	59,9				56,8
Лимфоциты %	%	31 - 53	27,9				29,5

Моноциты %	%	4 - 8	8,8				7,6
Эозинофилы %	%	1 - 5	2,6				5,3
Базофилы %	%	0 - 0,5	0,8				0,8
Нейтрофилы	10^9/л	1,1 - 5,8	4,41				4,71
Лимфоциты	10^9/л	1,5 - 6,5	2,05				2,45
Моноциты	10^9/л	0,38 - 1,26	0,65				0,63
Эозинофилы	10^9/л	0,1 - 0,6	0,19				0,44
Базофилы	10^9/л	0,04 - 0,2	0,06				0,07
RET	10^9/л	16,2 - 100					
Незрелые гранулоциты	10^9/л	<0,05	0,04				0,04
Незрелые гранулоциты %	%	<1	0,5				0,5
RDW-CV	%	12 - 15	18,1				19,1
IRF	%	<13,4					
LFR	%	>87					
СОЭ	мм/час	2 - 20	73				75
RET-He	пг	28,4 - 36					
ОБЩИЙ АНАЛИЗ МОЧИ							
Плотность мочи (SG)	<>	1,002 - 1,025	1,012				
Реакция мочи (pH)	<>	5,5 - 7	6,5				
Нитриты мочи (NIT)	<>		отр(-)				
Белок мочи (PRO)	г/л	0 - 0,25	отр(-)				
Глюкоза мочи (GLU)	ммоль/л		в норме				
Кетоновые тела мочи (KET)	ммоль/л		отр(-)				
Уробилиноген мочи (URO)	мкмоль/л		в норме				
Билирубин мочи (BIL)	мкмоль/л		отр(-)				
Эритроциты мочи	клеток/мкл		отр(-)				
Цвет мочи	<>		светло-желтый				
Прозрачность мочи	<>		прозрачная				
Реакция мочи (pH)	<>	5,5 - 7	6,5				
Лейкоциты мочи (LEU)	клеток/мкл		отр(-)				
Эритроциты			4,6				
Лейкоциты			8,5				
Плоский эпителий	/мкл	0 - 11,3	4,9				
Цилиндры	/мкл	0 - 5	0,58				
Бактерии	/мкл	0 - 40	1,8				
Кристаллы			0				
Дрожжи	/мкл		0				
Круглый эпителий	/мкл	0 - 3,8	4,9				
Патологические цилиндры	/мкл	0 - 0,17	0,29				
Слизь			0				
Сперматозоиды	/мкл		0				
Проводимость	mS/см		12,5				
Эритроциты в п.з.	в п.з.	0,1 - 2	0,8				
Лейкоциты в п.з.	в п.з.	0 - 2	1,5				
Плоский эпителий в п.з.	в п.з.	0 - 2	0,9				
БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ							
RF	МЕд/мл	<20	< 20				
АЛТ	Ед/л	<40	9,9				

Альбумин	г/л	38 - 54	27,5				
Амилаза	Ед/л	28 - 100	44,9				
АСТ	Ед/л	<42	25,3				
Белок общий	г/л	60 - 80	76,17				
Билирубин общий	мкмоль/л	3,7 - 20,5	5,4				
Глюкоза	ммоль/л	3,3 - 5,5	4,23				
Fe	мкмоль/л	9 - 21,5	2,2				
K	ммоль/л	3,4 - 5	4,39				
Ca	ммоль/л	2,2 - 2,7	2,18				
Креатинин (CR-E)	мкмоль/л	27 - 62	20				
КФК	Ед/л	25 - 194	19				
Mg	ммоль/л	0,7 - 0,86	0,789				
Мочевая кислота	мкмоль/л	119 - 327	311				
Мочевина	ммоль/л	1,8 - 6,4	1,99				
Na	ммоль/л	134 - 145	132				
Трансферрин	мг/дл	130 - 360	226				
Cl	ммоль/л	96 - 110	102,9				
Холестерин	ммоль/л	3,1 - 5,2	3,75				
ASO	МЕд/мл	<250	<0.1				
CRP	мг/л	<5	74,73				96,85
PO4	ммоль/л	1,25 - 1,78	1,52				
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ							
Ат-ТГ	МЕд/мл	<40	46,56				
Ат-ТПО	МЕд/мл	<35	2,48				
ЛГ	МЕд/л	0 - 1,03		0,18			
Эстрадиол	пмоль/л	14,8 - 69,2		61			
Тестостерон	нмоль/л			<0.45			
Пролактин	мМЕд/л	73 - 407		277,68			
ТТГ	мМЕд/л	0,4 - 5	1,72				
Т4 свободный	пмоль/л	10,86 - 18,96	12,68				
Ферритин	нг/мл	14 - 124	26,28				
КЩС (кислотно-щелочное состояние)							
Na	ммоль/л	134 - 145	132				
Cl	ммоль/л	96 - 110	102,9				
HCT	%	35 - 45	35,3				33
Реакция на скрытую кровь							
Мыла							
Йодофильная флора							
Соли жирных кислот							
ГСПГ (cobas E411)	нмоль/л	26,4 - 162,4		56,37		57,06	
Эпителий цилиндрический							
Дрожжевые грибы							
Соединительная ткань							
Растительная клетчатка переваримая							
Витамин B12	пг/мл	271 - 1 170	845,8				
Крахмал внутриклеточный							
Фолиевая кислота (cobas E411)	нг/мл	2,4 - 13	16,15				

Запах							
Мышечные волокна без исчерченности							
АКТГ (cobas E411)	пмоль/л	1,6 - 13,9			0,801		
Кровь							
Растительная клетчатка неперевариваемая							
Цвет							
Мышечные волокна с исчерченностью							
17-ОН прогестерон	нмоль/л	<5,15		7,3			
Архив сыворотки			38-9-4	42-10-9	46-4-10	47-5-4	55-7-5
Крахмал внеклеточный							
Гной							
IgG к трансглутаминазе	Ед/мл		6,6 Отрицательный				
Консистенция							
Жир нейтральный							
Эпителий плоский							
IgG к глиадину	Ед/мл		11 Положительный				
RET ‰	‰	3,5 - 20					
IgE (CobasE411)	Ед/мл	<90	716,2				
	Ед/изм	Долж.зн.	05.11.19	07.11.19	11.11.19		
ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ							
HGB	г/л	120 - 145		97	102		
WBC	10^9/л	4,5 - 11,5		9,9	8,06		
RBC	10^12/л	4 - 5,2		5,1	5,32		
HCT	%	35 - 45		34,2	35,9		
MCV	фл	77 - 94		67,1	67,5		
MCH	пг	25 - 33		19	19,2		
MCHC	г/л	336 - 344		284	284		
PLT	10^9/л	150 - 440		660	651		
Нейтрофилы %	%	43 - 65		52,6	55		
Лимфоциты %	%	31 - 53		31,9	31		
Моноциты %	%	4 - 8		7,1	7,6		
Эозинофилы %	%	1 - 5		7,8	5,7		
Базофилы %	%	0 - 0,5		0,6	0,7		
Нейтрофилы	10^9/л	1,1 - 5,8		5,21	4,43		
Лимфоциты	10^9/л	1,5 - 6,5		3,16	2,5		
Моноциты	10^9/л	0,38 - 1,26		0,7	0,61		
Эозинофилы	10^9/л	0,1 - 0,6		0,77	0,46		
Базофилы	10^9/л	0,04 - 0,2		0,06	0,06		
RET	10^9/л	16,2 - 100		89,8	106,9		
Незрелые гранулоциты	10^9/л	<0,05		0,03	0,02		
Незрелые гранулоциты %	%	<1		0,3	0,2		
RDW-CV	%	12 - 15		19,3	19,6		
IRF	%	<13,4		26,5	24,1		
LFR	%	>87		73,5	75,9		
СОЭ	мм/час	2 - 20		80	74		
RET-He	пг	28,4 - 36		21,3	21,1		

ОБЩИЙ АНАЛИЗ МОЧИ					
Плотность мочи (SG)	<>	1,002 - 1,025			
Реакция мочи (pH)	<>	5,5 - 7			
Нитриты мочи (NIT)	<>				
Белок мочи (PRO)	г/л	0 - 0,25			
Глюкоза мочи (GLU)	ммоль/л				
Кетоновые тела мочи (KET)	ммоль/л				
Уробилиноген мочи (URO)	мкмоль/л				
Билирубин мочи (BIL)	мкмоль/л				
Эритроциты мочи	клеток/мкл				
Цвет мочи	<>				
Прозрачность мочи	<>				
Реакция мочи (pH)	<>	5,5 - 7			
Лейкоциты мочи (LEU)	клеток/мкл				
Эритроциты			отсутствуют		
Лейкоциты			отсутствуют		
Плоский эпителий	/мкл	0 - 11,3			
Цилиндры	/мкл	0 - 5			
Бактерии	/мкл	0 - 40			
Кристаллы			отсутствуют		
Дрожжи	/мкл				
Круглый эпителий	/мкл	0 - 3,8			
Патологические цилиндры	/мкл	0 - 0,17			
Слизь			отсутствует		
Сперматозоиды	/мкл				
Проводимость	мS/см				
Эритроциты в п.з.	в п.з.	0,1 - 2			
Лейкоциты в п.з.	в п.з.	0 - 2			
Плоский эпителий в п.з.	в п.з.	0 - 2			
БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ					
RF	МЕд/мл	<20			
АЛТ	Ед/л	<40			
Альбумин	г/л	38 - 54			
Амилаза	Ед/л	28 - 100			
АСТ	Ед/л	<42			
Белок общий	г/л	60 - 80			
Билирубин общий	мкмоль/л	3,7 - 20,5			
Глюкоза	ммоль/л	3,3 - 5,5			
Fe	мкмоль/л	9 - 21,5			
K	ммоль/л	3,4 - 5			
Ca	ммоль/л	2,2 - 2,7			
Креатинин (CR-E)	мкмоль/л	27 - 62			
КФК	Ед/л	25 - 194			
Mg	ммоль/л	0,7 - 0,86			
Мочевая кислота	мкмоль/л	119 - 327			
Мочевина	ммоль/л	1,8 - 6,4			
Na	ммоль/л	134 - 145			
Трансферрин	мг/дл	130 - 360			

Cl	ммоль/л	96 - 110			
Холестерин	ммоль/л	3,1 - 5,2			
ASO	МЕд/мл	<250			
CRP	мг/л	<5		61,2	92,11
PO4	ммоль/л	1,25 - 1,78			
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ					
Ат-ТГ	МЕд/мл	<40			
Ат-ТПО	МЕд/мл	<35			
ЛГ	МЕд/л	0 - 1,03			
Эстрадиол	пмоль/л	14,8 - 69,2			
Тестостерон	нмоль/л				
Пролактин	мМЕд/л	73 - 407			
ТТГ	мМЕд/л	0,4 - 5			
Т4 свободный	пмоль/л	10,86 - 18,96			
Ферритин	нг/мл	14 - 124			
КЩС (кислотно-щелочное состояние)					
Na	ммоль/л	134 - 145			
Cl	ммоль/л	96 - 110			
HCT	%	35 - 45		34,2	35,9
Реакция на скрытую кровь			положительная		
Мыла			отсутствуют		
Йодофильная флора			незначительное колич		
Соли жирных кислот			отсутсвуют		
ГСПГ (cobas E411)	нмоль/л	26,4 - 162,4			
Эпителий цилиндрический			отсутствует		
Дрожжевые грибы			отсутствуют		
Соединительная ткань			отсутствует		
Растительная клетчатка переваримая			отсутствует		
Витамин B12	пг/мл	271 - 1 170			
Крахмал внутриклеточный			незначительное колич		
Фолиевая кислота (cobas E411)	нг/мл	2,4 - 13			
Запах			обычный		
Мышечные волокна без исчерченности			ед. в препарате		
АКТГ (cobas E411)	пмоль/л	1,6 - 13,9			
Кровь			отсутствует		
Растительная клетчатка неперевариваемая			значительное количес		
Цвет			коричневый		
Мышечные волокна с исчерченностью			отсутствуют		
17-OH прогестерон	нмоль/л	<5,15			
Архив сыворотки				62-10-1	67-5-10
Крахмал внеклеточный			отсутствует		
Гной			отсутствует		
IgG к трансглутаминазе	Ед/мл				
Консистенция			кашеобразный		

Жир нейтральный			значительн ое количес		
Эпителий плоский			отсутствует		
IgG к глиадину	Ед/мл				
RET ‰	‰	3,5 - 20		17,6	20,1
IgE (CobasE411)	Ед/мл	<90			

КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ

1. Эндокринолог к.м.н Широкова И.В.

24.10.2019.

ЖАЛОБЫ: задержка роста, дефицит веса ;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Рост: 113,5 см Вес: 14,5 кг SDSроста: -2,59 ИМТ: 11,26 SDS (имт) = -4,77

Состояние тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие страдает за счет общей астенизации, поражения кожных покровов, Кожные покровы с проявлениями основного заболевания. Щитовидная железа пальпаторно не увеличена, не изменена. Клинически эутиреоз (? - ребенок астенизирован, оценка затруднительна). Признаков нарушения функции надпочечников при осмотре не выявлено. Живот - на боли ребенок не жалуется, стул регулярный, дизурических явлений нет. Половое развитие Таннер1 (G1, P1), яички в мошонке, D=S= 0,5-1,0мл. состояние после циркумцизио. ;

РЕКОМЕНДАЦИИ: Анализ крови на соматомедин-С, кортизол, АКТГ.

Консультация диетолога.

Повторная явка с результатами обследования.;

2. Диетолог д.м.н Макарова (32) С.Г.

28.10.2019.

ДИАГНОЗ НЦЗД: Белково-энергетическая недостаточность тяжелойц степени на фоне основного заболевания. ;

ЖАЛОБЫ: на распространенные высыпания, выраженный зуд. ;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Общее состояние крайне тяжелое. Положение вынужденное. Вес 15 кг. Рост стоя 113. ППТ 0,69.

WAZ -4,29

HAZ -2,88

BAZ-3,79

Состояние нутритивного статуса с отрицательной динамикой по сравнению с 2017г:

Z-score вес к возрасту -3,216

Z-score рост к возрасту -2,09

Z-score ИМТ к возрасту -2,92

Патологический процесс в виде эрозивных поверхностей, распространённый на тыльной поверхности стоп, ладоней, крыльях носа и носовых ходов. На стопах обширная эрозивная поверхность занимающая до 1/3 голени, на кистях эрозивная поверхность, с эпителизацией, на ягодицах, наружной поверхности бедер, единичные буллы на передней поверхности груди, передней брюшной стенки. Микрогения: высокое небо, клиндактилия 5го пальца на кистях. В ротовой полости эрозивные изменения, Запоров нет. ;

РЕКОМЕНДАЦИИ: 1. Диета №5 протертая.

2. Дополнительно выписать с клинической кухни:

творог детский 100г

Педиашур (нейтральный вкус) 200мл

3. Обильное питье (морс, сладкий чай)

;

3. Стоматолог Хрусталева Н.И.

08.11.2019.
ДИАГНОЗ НЦЗД: отложения (наросты) на зубах, проявления буллезного эпидермолиза в полости рта;
ДАННЫЕ ОСМОТРА: открывание рта затруднено, 3,0 см, в полости рта:
прорезались 1.1,1.2,2.1,2.2,4.1,4.2,3.1,3.2 зубы, эмаль зубов интактна , с меловидными штрихами, пятнами, гладкая, матовая,
на эмали зубов - плотный пигментированный налет, мягкие зубные отложения, ИГ2,0,
7.3,8.3 подвижность 1-2 ст., частичная резорбция корней,
осмотр зубов жевательной группы затруднен вследствие ограничения открывания рта,в целях уточнения диагноза проводится ОПТГ челюстей,
на слизистой полости рта - множественные пузыри с геморрагическим содержимым, множественные рубцовые имзенения на слизистой полости рта, подвижность языка ограничена, мелкое преддверие полости рта,
десневые сосочки гиперемированы, отечны, при зондировании кровоточат,
на прикус- сменный, дефицит места резцам нижней и верхней челюсти,;
РЕКОМЕНДАЦИИ: щеткой+ пастой Super polish удален налет с эмали 4.1,4.2,3.1,3.2,1.1,1.2,2.1,2.2 зубов,
даны
Рекомендации по гигиене (использовать зубную пасту с оптимальным содержанием фтора 1450ppm, соблюдать технику чистки зубов, использовать монопучковую зубную щетку),
рекомендуется сбалансировать питание по содержанию кальция,
осмотр 1 раз в 4 мес. по месту жительства.;

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

1. Ксизал 10 капель утром
2. Атаракс 1 таб вечером, перед сном
3. При повышении температуры тела выше 38,2 гр Ибупрофен 10 мг/кг
4. Наружно: перевязки с использованием октенисепт, эплан, пронтосан, крем Бепантен плюс, Актовегин гель, аргосульфан, Судокрем далее наложить Мепилекс. Биптовать - Пеха-крепп, поверх них Пеха- хафт для фиксации
5. на эрозии примочки с гентамицином
6. Альбумин человеческий 20%, 50 мл №2 в/в капельно
7. Железа (III) гидроксид сахарозный комплекс (Ликферр 100) 5 мл + физ раствор 100 мл №3 в/в кап(18.10., 21.10, 24.10)
8. Альбумин человеческий 20%, 50 мл №1 в/в капельно
9. Цефоперазон + Сульбактам (Бакцефорт) 400 мг + 100 мл физ раствор * 3 раза в день в/в капельно
10. Линезолид (Зивокс 2мг/мл) 75 мл * 3 раза в день в/в капельно

ЗА ПЕРИОД ПРЕБЫВАНИЯ В ОТДЕЛЕНИИ

Пребывание ребенка без осложнений. Соблюдались режим питания и стационарный режим.

НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ

Положительная динамика

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Диета №5 протертая. Исключить жаренную рыбу.

Рекомендуются: