



**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
Консультативно-диагностический центр
119991 г. Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1
тел.: 8(495) 967-14-20

Выписной Эпикриз

ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 15709/23

АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА № 25461/15А

| | |
|----------------------------------|--|
| ФИО | Козлова Анна Леонидовна |
| Возраст | 8 лет |
| Адрес | РФ, Московская область, ;, г. Раменское |
| Находился в отделении | Хирургическое торакальное отделение тел. (499) 132-33-50 |
| Период пребывания | с 07.09.2023 по 20.09.2023 |
| Клинический диагноз: Основной | Q79.0 Врожденная диафрагмальная грыжа |
| Клинический диагноз: Основной | Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Желудочно-пищеводный рефлюкс. Состояние после операции 15.09.2023 года. |
| Сопутствующий | Спинальная мышечная атрофия, тип II. Вялый тетрапарез с преимущественным поражением ног. Нейрогенный С-образный левосторонний грудопоясничный сколиоз IV ст. Деформация грудной клетки. Вывих головки правого бедра. Функциональное укорочение правой нижней конечности. Пронационная контрактура левого локтевого сустава, сгибательные контрактуры коленных суставов. Эквинусные стопы. Синусовая тахикардия. Избыток массы тела (SDS ИМТ1,01). |

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

Жалобы при поступлении: на частые рвоты после каждого кормления.

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Начало и развитие настоящего заболевания: ребенок от 2 беременности, протекавшей с токсокозом, на фоне перенесенной ротавирусной инфекции, ОРВИ, бронхита. Роды в срок, Апгар 7/8 баллов. Из роддома выписана домой. До 5-6 месяцев развитие нормальное. В дальнейшем стала нарастать мышечная гипотония и прогрессировать проксимальная мышечная слабость, которая преимущественно была выражена в ногах. Девочка была госпитализирована в ИЦЗД в ОПРДВ, было проведено комплексное восстановительное лечение, заподозрено нервно-мышечное заболевание. Ребенок перестал приобретать двигательные навыки. 25.12.2015 выполнена игольчатая ЭМГ, обнаружено поражение мотонейронов спинного мозга. Ребенок был направлен на ДНК-диагностику и консультацию генетика в МГНЦ. Была обнаружена делеция экзонов 7-8 гена SMN1 в гомозиготном состоянии, т.е. диагноз СМА был подтвержден. В начале февраля 2016 года девочка тяжело переболела пневмонией с выраженной дыхательной недостаточностью, 2 недели находилась на лечении в педиатрическом стационаре, получала антибиотики, ингаляции с пульмикортом, беродуалом и др.

Затем отмечалась стабилизация соматического состояния. Занимались ЛФК, Войта-терапией, плавали в бассейне. Осенью 2017 года часто болела ОРВИ и перенесла бронхит, получила курс антибиотикотерапии. Весной 2018 года также часто и длительно болела ОРВИ. В июне 2018 года проходила лечение в Крыму. В МГНЦ (20.09.2018) проведено определение числа копий генов SMN1 (0 копий) и SMN2 (3 копии). МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника (29.06.2019) признаки левостороннего сколиоза в поясничном отделе позвоночника; гипотрофия мышц спины с проявлениями дистрофии; косвенные признаки спаечного каудита; передний эпидуральный липоматоз на уровне L4-S1; циркулярные протрузии дисков L3-L4, L4-L5, L5-S1. В январе, мае и сентябре 2019 года прошла курсы реабилитационного лечения в «Областном центре спецмедпомощи» г. Владимира. Постоянно носит корсет Шено. Получает препарат вальпроевой кислоты – концентрация в сыворотке крови 53 мкг/мл. Биохимический анализ крови – в норме. Продолжают регулярные занятия ЛФК, плавание в бассейне.

В медицинском центре "Практическая неврология" 25.12.2015 выполнена стимуляционная и игольчатая ЭМГ, обнаружено диффузное поражение мотонейронов спинного мозга с признаками текущего денервационно-реиннервационного процесса.

В 2016 году в МГНЦ проведено молекулярно-генетическое исследование, обнаружена делеция 7-8 экзонов гена SMN1 в гомозиготном состоянии.

Предыдущая госпитализация в феврале 2023г. Проводилось плановое обследование, выявлена врожденная грыжа, ГЭР

Настоящая госпитализация в НМИЦ ЗД повторная, плановая для обследования и хирургического лечения грыжа пищеводного отверстия диафрагмы. Желудочно-пищеводного рефлюкса.

Аллергоанамнез не отягощен. Лечение до поступления: ридсиплам 6,6.

ДАННЫЕ ОСМОТРА

Общее состояние тяжелое. Температура 36,6С. Вес 27кг. Рост стоя 124см. ППТ 0,96кв.м. Состояние питания удовлетворительное. Кожные покровы бледно-розовые, чистые. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: розовый. Подкожная клетчатка развита умеренно, распределена равномерно. Лимфатическая система не увеличена. Костная система: Мышечный тонус диффузно снижен. Мышцы, суставы: Тонус мышц сохранен. Суставы не деформированы, движения в полном объеме. Органы дыхания: Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Органы кровообращения: Тоны сердца ясные, ритмичные, шумов нет. Органы пищеварения: Живот не вздут, мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Перистальтика выслушивается. Стул регулярный, оформленный. Мочеполовая система: наружные половые органы по женскому типу. Мочеиспускание свободное, б/б. Нервная система: Менингеальной и общемозговой симптоматики нет.; Органы чувств: Видит, слышит.

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

1. Рентгенография общий 08.09.2023

Контрастное усиление бариевая взвесь, 350 мл; Область исследования пищевод и желудок; Вид исследования рентгенография + рентгеноскопия; Проекция рентгенограммы ---; Описание: Исследование проведено совместно с хирургом Шубиным Н.В.

Per os (сидя) введено 350 мл бариевой взвеси. Акт глотания не нарушен. Пищевод свободно проходим, контрастирование желудка своевременное. Контуры пищевода ровные, четкие. Кардио-эзофагеальный переход расположен под куполом диафрагмы. Желудок выполнен контрастом. Желудок расположен типично, обычной формы, в объеме не увеличен. Рельеф слизистой оболочки без видимой особенности. Ранняя эвакуация из желудка своевременная - контраст в 12-перстной кишке, в тощей кишке (расположение типичное, рисунок перистый). Луковица 12-перстной кишки не увеличена, кольцо развернуто обычно.

При проведении водно-сифонной пробы в горизонтальном положении отмечается обратный заброс контраста из желудка в с/з пищевода со скользящим пролапсом части свода желудка за контур диафрагмы;

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Рентгенологическая картина ГЭР II ст, скользящей ГПОД;

2. УЗИ Органов брюшной полости 08.09.2023

Размер не увеличен; 58x19 мм; Форма правильная; Стенки не утолщены; Просвет свободен; ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА:; экранирована; ПЕЧЕНЬ: Размер выше среднего; ЛД 67; Первый сегмент 18 мм; ПД 114; Контур ровный, угол острый; Паренхима однородная, средней эхогенности, сосудистый рисунок не изменен; Воротная вена 7,9 мм; Печеночные вены не расширены мм; Описание: Вне-внутрипеченочные желчные протоки не расширены.; СЕЛЕЗЕНКА: нормальная; Размер выше среднего; 92x40 мм; Паренхима однородная, средней эхогенности; Селезеночная вена не расширена мм; ЖЕЛУДОК: Секрет есть; ДВ.ПЕРСТНАЯ КИШКА: Секрет есть; ОПИСАНИЕ: Свободной жидкости в брюшной полости и малом тазу не определяется. Визуализация затруднена из-за деформации позвоночника.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ изменений не выявлено. Метеоризм.;

3. ЭХО - КГ 08.09.2023

АОРТА: не расширена, восходящая часть и дуга не изменены, на перешейке градиент 7 мм.рт.ст.; Диаметр восходящей аорты 20 мм; АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН: 3-х створчатый, створки и гемодинамика не изменены; PGr max 4 mm Hg; Vmax 1 m/s; При ЦДК регургитации нет; ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ: не расширена, ствол, правая и левая ветви не изменены; Диаметр ствола 19 мм; КЛАПАН ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: створки, гемодинамика не изменены; PGr max 4,18 mm Hg; Vmax 1,02 m/s; При ЦДК физиологическая регургитация; МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; PGr 3; При ЦДК регургитации нет; ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; PGr 1,7; При ЦДК физиологическая регургитация; ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 26x31 мм; не расширено; ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 26x31 мм; не расширено; МЕЖПРЕДСЕРДНАЯ ПЕРЕГОРОДКА: интактна; ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: 19 мм; не расширен; ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: КДР 39 мм; КСР 23 мм; ФВ 66 %; ЧСС 100; КДО 56 мл; КСО 19 мл; УО 37 мл; СВ 3,7 л/мин; СИ 3,561 л/мин²; Межжелудочковая перегородка 6,9 мм; не утолщена, интактна; Задняя стенка левого желудочка 6,6 мм; не утолщена; ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ: визуализация затруднена.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Полости сердца не расширены, перегородки интактны, стенки не утолщены, клапаны и крупные сосуды не изменены. Глобальная и локальная систолические функции левого желудочка удовлетворительные. Насосная функция сердца достаточная.;

4. УЗИ Почек и мочевого пузыря 08.09.2023

ЛЕВАЯ ПОЧКА:; Размер средний; 88x45 мм; Положение в типичном месте, ротирована; Паренхима дифференцирована; ЧЛС лоханка до 25 мм, экстраренального типа, чашечки - щелевидные, стенки не утолщены; Сосуды при ЦДК к/ток прослеживается до капсулы, доп. сосуд (?) к нижнему полюсу; Мочеточник не расширен; ПРАВАЯ ПОЧКА:; Размер средний; 82x33 мм; Положение в типичном месте, ротирована; Паренхима дифференцирована; ЧЛС не расширена, стенки не утолщены; Сосуды при ЦДК к/ток прослеживается до капсулы.; Мочеточник не расширен; заполнен около 40 мл; Стенки не утолщены; Просвет анэхогенный; Остаточный объем -; Ортпроба -; ОПИСАНИЕ: Визуализация значительно затруднена из-за деформации позвоночника.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ признаки расширения собирательной системы слева.;

5. Эзофагогастродуоденоскопия 11.09.2023

ПИЩЕВОД: Просвет вход в пищевод свободный, просвет сохранен, равномерный на всем протяжении, свободно расправляется при инсуффляции; Содержимое пристеночно немного прозрачной слизи; Слизистая оболочка в проксимальных отделах бледно-розовая, гладкая; в нижней трети в прекардиальной зоне умеренно отечна и белесоватая по вершинам складок, по окружности над Z-линией определяются линейные эрозия размером до 0,5 см. Z-линия соответствует пищеводно-желудочному соединению, смещается относительно пищеводного отверстия диафрагмы на 1,0-1,5 см образуя небольшую грыжевую полость; Сосудистый рисунок в проксимальных отделах прослеживается отчетливо; в нижней трети (преимущественно в прекардиальной зоне) смазан, фрагментирован; Кардия смыкается не полностью, подвижна; при

инверсионном осмотре введенный эндоскоп плотно не охватывает, определяется втяжение складок кардиального отдела желудка проксимальнее пищеводного отверстия диафрагмы; Перистальтика прослеживается, ослаблена (исследование под наркозом); ЖЕЛУДОК: Просвет сохранён, нормального размера, при инсуффляции хорошо расправляется; угол контурируется; В желудке натошак умеренное количество пенистой слизи; Складки средней величины, эластичные, свободно расправляются при инсуффляции; Слизистая оболочка бледно-розовая, гладкая, блестящая; Перистальтика ослаблена (исследование под наркозом); Привратник округлой формы, эластичный, смыкается, свободно проходит; ДВУНАДЦАТИПЕРСТНАЯ КИШКА: Луковица средних размеров, просвет сохранен; Содержимое в луковице двенадцатиперстной кишки небольшое количество слизи, в постбульбарных отделах умеренное количество светлой желчи пристеночно; Слизистая оболочка луковицы двенадцатиперстной кишки розовая, бархатистая; Постбульбарные отделы просвет сохранен, равномерный; слизистая оболочка розовая, с удовлетворительно выраженным ворсинчатым слоем; складки средней величины с ровными контурами; Фатеров сосок торцевой оптикой достоверно не определяется; ТОЩАЯ КИШКА: в начальном отделе просвет сохранен; слизистая оболочка розовая, блестящая, с хорошо выраженным ворсинчатым слоем; складки средней величины; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Дистальный эрозивный рефлюкс-эзофагит, ст. А по Лос-Анджелесской классификации. Аксиальная скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.; Эндоскоп Fujifilm EG-760R; Диагноз Q79.0;

6. ЭКГ 14.09.2023

РИТМ 103 (97-107); PQ 0,15; P 0,08; 0,085; QT 0,32; QTc 0,419; ПОЛОЖЕНИЕ ЭОС: вертикальное; РИТМ: синусовый; ТАХИКАРДИЯ: умеренная; АРИТМИЯ: умеренная; высокоамплитудные комплексы QRS в отведениях V3-V4, нельзя исключить гипертрофию миокарда обоих желудочков;

7. Рентгенография общий 16.09.2023

Контрастное усиление не проводилось; Область исследования органы грудной полости; Вид исследования цифровая рентгенография; Проекция рентгенограммы прямая (в положении вертикально, время 16:28); Описание: Рентгенограмма выполнена в отделении.

На рентгенограмме органов грудной полости отмечается резко выраженный левосторонний поясничный сколиоз, выраженная деформация грудной клетки. Лёгочные поля асимметричные, на выдохе. На этом фоне оценка затруднена, убедительных данных за острые очагово-инфильтративные изменения в лёгочной ткани нет. Лёгочный рисунок сгущён, представляется деформированным, усиленным по сосудистому типу. Корни лёгких справа недостаточно просматривается, слева прикрыт тенью сердца. Тень средостения смещена влево. Сердце обычных размеров, КТИ примерно 0,59. Контур сердечной тени слева нечёткий. Куполы диафрагмы ровные, чёткие, на уровне IV-V рёбер. Синусы дифференцируются.;

8. УЗИ 18.09.2023

Ультразвуковое исследование :; Свободная жидкость в брюшной полости и в малом тазу не визуализируется.; Петли кишки не расширены, перистальтика регистрируется.; Слева и справа в плевральных полостях свободная жидкость не визуализируется.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Состояние после оперативного лечения. Исследование в динамике.;

РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ

| | Ед/изм | Долж.зн. | 08.09.23 | 18.09.23 | 20.09.23 |
|---------------|--------|-------------|----------|----------|----------|
| КОАГУЛОГРАММА | | | | | |
| ПТИ | % | 70 - 120 | 108 | | |
| ПТВ | сек | 14 - 15,4 | 13,2 | | |
| МНО | <> | 0,87 - 1,2 | 0,97 | | |
| ТВ | сек | 14 - 21 | 17,2 | | |
| АЧТВ | сек | 31,8 - 43,7 | 33,4 | | |
| Фибриноген | г/л | 1,99 - 4,09 | 3,23 | | |

| БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ | | | | | |
|-----------------------------------|---------------------|------------|---------------|--------|--------|
| АЛТ | Ед/л | <40 | 17 | 29 | |
| АСТ | Ед/л | <42 | 27 | 24 | |
| Альбумин | г/л | 38 - 54 | 45 | 42 | |
| Белок общий | г/л | 60 - 80 | 73,5 | 71,3 | |
| Билирубин общий | мкмоль/л | 3,7 - 20,5 | 5,2 | 5,7 | |
| Билирубин прямой | мкмоль/л | <5,1 | 1,7 | 2,4 | |
| ГГТ | Ед/л | 5 - 35 | 14 | | |
| Глюкоза | ммоль/л | 3,3 - 5,5 | 4,71 | 5,86 | |
| Креатинин (CR-E) | мкмоль/л | 27 - 62 | 15 | 12 | |
| Мочевина | ммоль/л | 1,8 - 6,4 | 6,2 | 3,4 | |
| Амилаза | Ед/л | 28 - 100 | 30,2 | | |
| Мочевая кислота | мкмоль/л | 120 - 320 | 229 | | |
| TG-B | ммоль/л | 0,34 - 1,6 | 0,91 | | |
| K | ммоль/л | 3,4 - 5 | 4,94 | 5,05 | |
| Na | ммоль/л | 134 - 145 | 141 | | |
| Ca | ммоль/л | 2,2 - 2,7 | 2,57 | 2,50 | |
| Fe | мкмоль/л | 9 - 21,5 | 14,3 | | |
| CRP | мг/л | <5 | 1,08 | 55,82 | 21,52 |
| ЩФ | Ед/л | 60 - 400 | | 116 | |
| КЩС (кислотно-щелочное состояние) | | | | | |
| Na | ммоль/л | 134 - 145 | 141 | | |
| HCT | % | 35 - 45 | 41,2 | 37,1 | 39,1 |
| Прокальцитонин (E411) | нг/мл | <0,05 | 0,062 | 4,47 | 1,52 |
| Архив сыворотки | | | 33-5-1 | 39-5-4 | 42-2-1 |
| ABO | | | O(II) | | |
| Rh | | | ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ | | |
| Pheno | | | C+ c - E - e+ | | |
| Kell | | | отр(-) | | |
| ABScr | | | отр(-) | | |
| RET % | % | 3,5 - 20 | 19,20 | | 23,50 |
| ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ | | | | | |
| Незрелые гранулоциты % | % | <1 | 0,1 | 0,2 | 0,3 |
| RET-He | пг | 28,4 - 36 | 28,4 | | 27,6 |
| СОЭ | мм/час | 2 - 20 | 4 | 14 | 10 |
| HGB | г/л | 120 - 145 | 141 | 127 | 134 |
| RBC | 10 ¹² /л | 4 - 5,2 | 4,93 | 4,37 | 4,57 |
| HCT | % | 35 - 45 | 41,2 | 37,1 | 39,1 |
| MCV | фл | 77 - 94 | 83,5 | 84,9 | 85,5 |
| MCH | пг | 25 - 33 | 28,6 | 29,1 | 29,3 |
| MCHC | г/л | 320 - 353 | 343 | 342 | 343 |
| RDW-CV | % | 12 - 15 | 13,6 | 13,8 | 14,1 |
| WBC | 10 ⁹ /л | 4,5 - 11,5 | 10,72 | 6,99 | 13,77 |
| Лимфоциты % | % | 31 - 53 | 60,80 | 31,90 | 44,3 |
| Моноциты % | % | 4 - 8 | 4,9 | 5,2 | 6,0 |
| Нейтрофилы % | % | 43 - 65 | 31,7 | 62,8 | 48,9 |
| Эозинофилы % | % | 1 - 5 | 2,2 | 0,0 | 0,6 |

| | | | | | |
|----------------------|--------------------|-------------|-------|------|--------|
| Базофилы % | % | 0 - 0,5 | 0,4 | 0,1 | 0,2 |
| Лимфоциты | 10 ⁹ /л | 1,5 - 6,5 | 6,52 | 2,23 | 6,10 |
| Моноциты | 10 ⁹ /л | 0,38 - 1,26 | 0,52 | 0,36 | 0,83 |
| Нейтрофилы | 10 ⁹ /л | 1,1 - 9,9 | 3,40 | 4,39 | 6,74 |
| Эозинофилы | 10 ⁹ /л | 0,1 - 0,6 | 0,23 | 0,00 | 0,08 |
| Базофилы | 10 ⁹ /л | 0,04 - 0,2 | 0,05 | 0,01 | 0,02 |
| PLT | 10 ⁹ /л | 150 - 450 | 346 | 267 | 367 |
| RET | 10 ⁹ /л | 16,2 - 100 | 94,50 | | 107,30 |
| LFR | % | >87 | 87,20 | | 82,80 |
| IRF | % | <13,4 | 12,80 | | 17,20 |
| Незрелые гранулоциты | 10 ⁹ /л | <0,05 | 0,02 | 0,02 | 0,04 |

КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ

1. Невролог Попович С.Г.

12.09.2023.

ДИАГНОЗ: Спинальная мышечная атрофия, тип II. Вялый тетрапарез с преимущественным поражением ног. Нейрогенный S-образный левосторонний груднопоясничный сколиоз IV ст. Деформация грудной клетки. Вывих головки правого бедра. Функциональное укорочение правой нижней конечности. Пронационная контрактура левого локтевого сустава, сгибательные контрактуры коленных суставов. Эквинусные стопы. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, хронический рефлюкс-эзофагит, эрозивный, обострение. ГПОД, фиксированная. Синусовая тахикардия. Избыток массы тела.

ЖАЛОБЫ: - на прогрессирующую мышечную слабость, низкий мышечный тонус;

- на контрактуры коленных суставов; пронаторную контрактуру левого лучезапястного сустава;

- на деформацию позвоночника;

- на периодические рвоты;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Контакту доступна, доброжелательна, общительна, все предложенные инструкции выполняет правильно, экспрессивная речь фразовая. Психическое и речевое развитие соответствует возрасту.

ЧН: II – зрение сохранено, D=S. III, IV, VI – глазные щели симметричны, S=D. Движения глаз вверх, вниз, в стороны не ограничены. Зрачки: округлой формы, 3 мм, D=S, реакция на свет прямая, содружественная сохранены. V – движения нижней челюсти, трофика жевательных мышц не нарушены. VII – иннервация мимических мышц лица симметрична. VIII – слух сохранен. Нистагма нет. Голос звонкий. Глоточные и небные рефлексы живые. Глотание не нарушено. Положение плеч, лопаток асимметрично. Грудинно-ключично-сосцевидные мышцы симметричны, голова - по средней линии. XII - положение языка – по средней линии.

Двигательная сфера: объем активных движений ограничен за счет мышечной гипотонии, пассивных - за счет формирующихся контрактур левого лучезапястного, коленных S>D, голеностопных S>D суставов, отмечается ограничение разведения бедер, S>D. Мышечный тонус диффузно снижен. Определяется снижение мышечной силы в руках до 4 баллов, в ногах до 3 баллов. Сухожильные рефлексы не вызываются.

Моторные навыки: Манипулятивная функция рук развита удовлетворительно – может брать предметы и перекладывать из руки в руку, но сила хвата снижена. Отмечается пронаторная контрактура левого лучезапястного сустава. Может поднять руки выше горизонтального положения. Сидит посаженная, самостоятельно не садится, опора на руки несколько снижена. Может стоять на коленях и на четвереньках. Деформация грудной клетки, S-образный груднопоясничный сколиоз IV степени.

Координаторная сфера: к предметам тянется без интенции, дисметрии.

Нарушений чувствительности не обнаружено.

Тазовые функции контролирует.

Навыки опрятности и самообслуживания сформированы частично;

РЕКОМЕНДАЦИИ: - Продолжить приём препарата Рисдиплам по 6,6 мл x 1 р/сут, внутрь, ежедневно, в одно и то же время;

- Холекальциферол по 1500 ЕД (3 капли) x 1 р/сут, внутрь - продолжить. Регулярный контроль уровня Витамина Д3 по месту жительства, коррекция дозы врачом-педиатром в зависимости от результатов;

- Проведение курсов реабилитационной терапии по месту жительства в поликлинике, специализированных реабилитационных центрах курсами 3-4 раза в год;

- ЛФК, щадяще, лечение положением, дыхательная, периферическая гимнастика в сочетании с щадящей разработкой движений в суставах постоянно;

- В случае развития респираторной инфекции показано дополнительное обследование (общий анализ крови, СРБ, рентгенография органов грудной клетки, контроль сатурации кислорода в крови)

1. Противопоказано использование муколитической терапии (особенно содержащие амброксол!). Обязательно проведение дренажного массажа, регулярной санации верхних дыхательных путей!!!

2. Раннее назначение антибиотикотерапии (антибиотики широкого спектра)

- При проведении анестезиологического обеспечения:

1. Противопоказана кислородотерапия (только через НИВЛ)

2. Противопоказано применение миорелаксантов

- Соблюдение режима дня и отдыха.;

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

V/V капельно

S.Morphini 1%-1,0

S.NaCl 0.9% 49,0 мл V = 0,03мг/кг/час

Р-р Натрия хлорида сложный →

(Стерофундин) V=100 мл/час, с 18:00 60мл/час

V/V

1) Амоксициллина клавулоновая кислота 800мг №1 3р/сут

S.NaCl 0.9% 20.0 мл 20 мл/ч

2) Эзомепразол - 10 мг 2р/сут

S.NaCl 0.9% 20.0 мл

3) Парацетамол - 40 мл 3р/сут

Санация ВДП и ТБД по требованию.

1) Гигиеническая обработка тела - 18:00 06:00

2) Обработка полости рта 0,02% Хлоргексидином 14:00-22:00-06:00

3) Смена положения тела каждые 3 часа: 15:00 18:00 21:00 00:00 03:00 06:00

Через рот

Рисдиплам 6,6 мл вечером x 1 раз в день (на руках)

Эзомепразол 10 мг 1 саше x 2 р/день за 30 мин до еды, перед обедом и перед ужином

ЗА ПЕРИОД ПРЕБЫВАНИЯ В ОТДЕЛЕНИИ

Ребенок поступил в торакальное хирургическое отделение для дообследования и оперативного лечения после дообследования.

Начато дообследование.

Посевы зева и ануса - этиологически значимой флоры не найдено.

Лабораторно: показатели в рамках референсных значений.

УЗИ брюшной полости - УЗ изменений не выявлено. Метеоризм.

УЗИ почек - УЗ признаки расширения собирательной системы слева.

ЭХО-КГ - Полости сердца не расширены, перегородки интактны, стенки не утолщены, клапаны и крупные сосуды не изменены. Глобальная и локальная систолические функции левого желудочка удовлетворительные. Насосная функция сердца достаточная. Рентгенконтрастное исследование - Рентгенологическая картина ГЭР II ст, скользящей ГПОД.

ФЭГДС - Дистальный эрозивный рефлюкс-эзофагит, ст. А по Лос-Анджелесской классификации. Аксиальная скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы.

Заключение: состояние ребенка стабильное. Ребенок полностью дообследован и подготовлен к проведению оперативного лечения. По результатам проведенного обследования (Рентгенологическая картина ГЭР II ст, скользящей ГПОД, ФЭГДС - Дистальный эрозивный рефлюкс-эзофагит, ст. А по Лос-Анджелесской классификации. Аксиальная скользящая грыжа пищеводного отверстия диафрагмы), данных анамнеза (у ребенка частые позывы на рвоту), ребенок консультирован зав.отд. д.м.н. Алхасовым А.Б., у ребенка грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, желудочно-пищеводный рефлюкс, ребенку показано проведение оперативного лечения в объеме гастропуплопликации и коррекции грыжи пищеводного отверстия диафрагмы по каналу финансирования ВМП в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 29.12.22 N 2497 "О Программе государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи на 2023 год и на плановый период 2024 и 2025 годов", по профилю "торакальная хирургия" МКБ Q79.0. Наименование вида ВМП - 15.00.70.001. - Реконструктивно-пластические операции на грудной стенке и диафрагме. Модель пациента: врожденная диафрагмальная грыжа. Вид лечения: хирургического лечение. Метод лечения: пластика диафрагмы синтетическими материалами.

Операция 15.09.2023 года - Лапароскопическая гастропуплопликация. Послеоперационный период протекал гладко. Ребенок получал антибактериальную (амоксциллин/Клавулановая кислота 1000,0 мл x 3 раза в сутки с 15.09.2023 по 20.09.2023 года), гастропротективную, инфузионную, диуретическую, гормональную, ингаляционную и симптоматическую терапии. Лабораторно-инструментальное дообследование не выявило послеоперационных осложнений. Постепенно начата энтеральная нагрузка через рот, увеличена до полного необходимого объема. В настоящее время состояние ребенка удовлетворительное. Хирургическое лечение проведено в полном объеме и завершено. Показаний для нахождения в условиях хирургического стационара нет. Ребенок выписывается в удовлетворительном состоянии.

НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ

состояние ребенка с положительной динамикой

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Наблюдение педиатра, хирурга, гастроэнтеролога и невролога по месту жительства.
2. Ребенок нуждается в пульсоксиметре, для безопасности ребенка - в настоящее время при прогулке, поездках **ОБЯЗАТЕЛЬНО** иметь рядом портативный пульсоксиметр.

3. Кормление через рот, поить в достаточном объеме. Контроль за прибавкой массы тела, диурез, стул (вести дневник). Соблюдение диеты №5 (исключение жирного, жареного, соленого, копченого, острого, пряностей, рафинированных углеводов, газированных напитков, кофе, крепкого чая, кока-колы, шоколада, цитрусовых, томатов, лука, чеснока). Убрать из рациона пищу, способствующую усилению газообразования (мучные изделия и сдоба, сладости, бобовые, капуста) - 21 день. Затем перевод на общий стол.

4. Терапия:

Откашливание

Продолжать НИВЛ, мониторинг сатурации и ЧСС

Через рот:

Эзомепразол 10 мг 1 саше x 2 р/день за 30 мин до еды, перед обедом и перед ужином - 1 месяц.

Ибупрофен по 7 мл x 3 раза в сутки - 5 дней, далее на умотрение врача педиатра или при дискомфорте в зоне операции.

Ингаляции: будесонид 0,25мг x 2 раза в сутки, ипратропия бромид + фенотерол 10 кап x 2 раза в сутки - 5 дней, далее на умотрение врача педиатра.

5. ОАК+СРБ через 7 дней

6. Места швов обрабатывать водным раствором антисептика 5 дней

7. ФЭГДС и рентген с контрастным веществом через 6 месяцев

8. Консультация с результатами в КДЦ ФГАУ "НМИЦ здоровья детей" (Алхасов А.Б.) по предварительной записи (по желанию).

9. Дыхание НИВЛ аппаратом при необходимости (эпизод ОРВИ, пневмонии, либо при ухудшении показателей функции внешнего дыхания), мать обучена. При необходимости консультация у врача анестезиолога-реаниматолога по месту жительства.

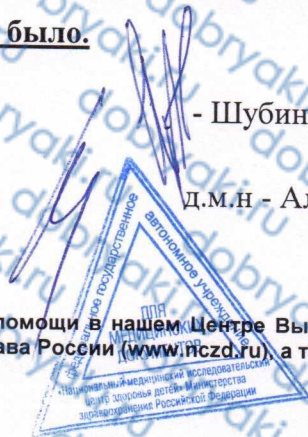
Контактов с инфекциями не было.

Лечащий врач

- Шубин Н.В.

Руководитель отделения

д.м.н - Алхасов А.Б.



Оценить качество оказанной медицинской помощи в нашем Центре Вы можете на официальном сайте ФГАУ "НМИЦ здоровья детей" Минздрава России (www.nsczd.ru), а так же через QR - код