

Министерство здравоохранения Нижегородской области
Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Нижегородской области
«Нижегородская областная детская клиническая больница»
ИНН 5262035017 ОГРН 1025203732267
Ванеева ул., д. 211, г. Н.Новгород, 603136 тел/факс: 8-(831) 417-64-67
e-mail: info@nodkb.ru сайт: <http://nodkb.ru>

Выписной эпикриз.

«21» января 2025 г.

г. Нижний Новгород

Ф.И.О. пациента: Тимофеев Максим Александрович

Дата рождения: 12.10.2012 г.

Адрес места жительства: г. Нижний Новгород, ш.Южное, д.42 А, кв. 36

№ медицинской карты стационарного (амбулаторного) больного: 73673

Находился в ГБУЗ НО «НОДКБ» с 18.10.2024 по 21.01.2025 г.

Основной клинический диагноз: E 51.2 - Энцефалопатия Вернике.

Фоновый диагноз:

Расстройство аутистического спектра.

Осложнения основного диагноза: Синдром дыхательных расстройств центрального генеза III ст. Полиневропатия критических состояний.

ИВЛ с 05.11.2024 г.

Носитель гастростомы с 05.11.2024 г.

Носитель трахеостомы с 14.11.2024 г., смена в конце декабря 2024 года.

Сопутствующий диагноз: K21.0 Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, эрозивная форма (степень В по Лос-Анджелесской классификации). K29.9 Хронический гастродуоденит: поверхностный гастрит без атрофии слизистой, поверхностный дуоденит, эрозивный бульбит, Н.рylogi-неассоциированный, период обострения. 03.10.2024 "Лапароскопическое устранение грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, фундопликация по Ниссену. Задняя крурорафия." Полидефицитная анемия, реконвалесцент.

Левосторонняя пневмония от 12.11.24г., реконвалесцент.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей без особенностей. 1х срочных самостоятельных родов. Вес при рождении 3250г. Растет с задержкой нервно-психического развития. На диспансерном учете состоит у психиатра - аутизм. Проф.прививки в роддоме, далее мед отвод. Перенесенные заболевания: ОРВИ.

Анамнез заболевания: Ребенок наблюдается психиатром с расстройством аутистического спектра с 2-летнего возраста. В лечении до госпитализации получал антипсихотический препарат (Труксал). В настоящее время терапию нейрорептиками не получает ввиду эпизодов рвот, невозможности перорального приема препарата из-за негативного поведения ребенка и отказа от приема препаратов и пищи внутрь.

Ухудшение состояния с августа 2024 г. когда начали отмечаться снижение аппетита, отказ от мясных блюд (пил воду, сок, ел печенье, хлеб, сухарики).

С 19.09.24г - полный отказ от пищи и питья, отвращение к запахам (при виде пищи, запахе пищи рвотные позывы). Осмотрен хирургом, острой хирургической патологии не выявлено. Госпитализирован в 14 отделение НОДКБ, где находился с 24.09.2024 18:31 - 03.10.2024 с диагнозом Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, эрозивная форма (степень В по Лос-Анджелесской классификации). Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы (скользящая?). Хронический гастродуоденит: поверхностный гастрит без атрофии слизистой, поверхностный дуоденит, эрозивный бульбит, Н.рylogi-неассоциированный, период обострения. Метаболически-ассоциированная жировая болезнь печени: стеатогепатит (синдром цитолиза низкой биохимической

активности). Носительство антител к гепатиту С. Расстройство аутистического спектра. Ввиду неэффективности пероральной терапии ИПП, сохранения эпизодов рвоты 1-2 раза в день, проведено оперативное лапароскопическое устранение ГПОД, фундопликация по Ниссену 03.10.2024 г. В послеоперационном периоде находился в ОРИТ, получал антибактериальную, симптоматическую терапию. С 04.10.24г переведен в отделение плановой хирургии. 08.10.2024 г. ребенок в стабильном состоянии выписан из отделения под наблюдение хирурга, педиатра и психиатра по месту жительства. После выписки сохранялся отказ от приема твердой пищи (жидкость пьет), в связи с чем вновь госпитализирован в 14 отделение НОДКБ 18.10.2024 г. Ребенок продолжал отказываться от приема пищи, от постановки назогастрального зонда мама отказалась, проводилась инфузионная терапия с частичным парэнтеральным питанием. Проведено инструментальное обследование - ФГДС без значимых нарушений, КТ головного мозга – атрофические изменения, при лабораторном обследовании выявлена В12, фолиеводефицитная анемия тяжелой степени (гемоглобин 82 г/л), проведено переливание отмытых эритроцитов, к лечению подключен Вит. В12, фолиевая кислота с положительной динамикой в виде увеличения ретикулоцитов, лейкоцитов, возрастание гемоглобина до 103 г/л. Ребенок осмотрен психиатром, рекомендовано подключить к лечению хлоропромазин. Было проведено лечение хлоропромазином без выраженного эффекта. В связи с сохраняющимся отказом от приема пищи, установлена гастростома, в послеоперационном периоде ребенок переведен в ОРИТ.

Общий анализ крови

Дата	Нв (г/л)	Ег (10 ¹² /л)	МС V	Le (10 ⁹ /л)	С/яд (%)	Баз (%)	Тр	Эоз (%)	Мон (%)	Лим Ф (%)	СОЭ (мм/ч)
20.01.25	127	4,6	84	9,5	67		300	2	4	27	28
11.01.25	125	4,5	84	10	80		410	2	6	14	4
01.01.25	114	4,2	84,5	12,5	68		340	1	6	22	20
18.12.24	128	4.44	87.1	7.32	56			7	4	33	
03.12.24	114	3.96	86.9	7.54			354	2.7	10.4	21.2	
30.11.24	97	3.36	88.6	4.30	56			13	14	17	25
23.11.24	82	2,84	88,1	15,10	71,9	0,02	314	0,49	1,25	16,5	12
21.11.24	93	3,2	89,4	9,7	57,4	0,02	540	0,24	0,99	29,7	
18.11.24(17:34)	110	3,81	87,0	29,9	79,2	0,03	963	0,17	2,73	11,0	
18.11.24(8:00)	116	4,05	85,6	36,39	86,8	0	1127	0,3	5,8	7,1	13
11.11.24	104	3.68	87.3	15.24	79	0.2	458	1.4	9.5	9.9	
07.11.24	81	2.68	93.7	28.22	90			1	3	7	
10.11.24	89	3.14	86.1	13.51	66		384	1	4	29	26
09.11.24	71	2.35	92.3	12.47	68.7		434	1.1	14.0	16	
07.11.24	67	2.16	94.2	23.91	74.8		603	0.1	9.8	15	
06.11.24	88	2.83	92.3	26.88	91	0		0	6	3	13
05.11.24 23.34	94	2.92	92.5	28.73	92.4	0		0.1	4.2	3.3	
05.11.24 17.34	99	3.14	93.0	14.88	83.1	0		0.1	7.9	8.9	
02.11.24	103	3.41	93.4	6.0	63, миел .1		467	2	15	19	3
30.10.24	89.5	2.76	97.0	3.8	31		104. 88	1	13	50	3

28.10.24	81.8	2.56	93.4	2.45	25		140	1	24	50	18
24.10.24	82	2.56	93.7	2.24	56		253		3	39	6
18.10.24	92	2.61	99.8	4.49	54.7		659	0.8	5.9	38.6	54

Биохимический анализ крови

Дата	21.10	28.10	01.11	07.11	11.11.24	норма
АлАт, Ед/л		62	34			6-40
АсАт, Ед/л		48.6	23.9			6-40
общ билирубин, мкмоль/л		25.2	16.3	5.5		3,5-20,5
Прям.билирубин		12	7.9			
Мочевина ммоль\д		1.91	1.46	3.35		1.8-6.8
Креатинин мкмоль\л		47.9	43.6	49		30.0-115.0
ЛДГ U\Л	2456				420.5	0-480
ГГТ Ед/л						6-66
ЩФ Ед/л		121				54-798
КФК U\Л		45.3		113	48.0	0-171
СРБ мг\л	2.9				0.5	0-10
Прокальцитонин					0.634	
Общ белок, г/л	64.3		65.7	51.0	60.0	60-85
альбумин, %		42.8	37.4			35-53
Ал./Гл.						1.2-1.8
калий, ммоль/л	3.9	5.2	3.2			3,4-5,1
натрий, ммоль/л	138	135	136			133-146
кальций, ммоль/л	1.16	0.69	1.15			1,15-1,29
хлориды, ммоль/л	105	100	107			98-106
глюкоза, ммоль/л		5.38	7.74	4.5		3-5.9
Амилаза Ед/л				56.9		0-102
Вит. В12	135					192-827
Фосфор ммоль/л					1,03	
Фолиевая кислота	0,2					5.21-24
Железо мкмоль/л		7.0				9-27
Ферритин нг\мл	334	527				10-150
КНТ, %						15,45

Дата	14.11.2024	16.11.2024	18.11.2024	22.11.2024	24.11.24
АлАт, Ед/л	227,9	250,8	229,6	52,1	
АсАт, Ед/л	86,2	87,3	65,5	17,6	
общ билирубин, мкмоль/л					
Прям.билирубин					
Мочевина ммоль\д		5,01			
Креатинин мкмоль\л		36			
ЛДГ U\Л					
ГГТ Ед/л					
ЩФ Ед/л					
КФК U\Л					

СРБ мг\л			3,4		
Прокальцитонин			0,137		
Общ белок, г\л	54,2	74,9	79,4		
альбумин, %					
Ал.Гл.					
калий, ммоль\л					
натрий, ммоль\л					
кальций, ммоль\л					
хлориды, ммоль\л					
глюкоза, ммоль\л	5.5	6.1	3.0	8.6	4.85
Амилаза Ед\л					
Вит. В12					
Фосфор ммоль\л					
Фолиевая кислота					
Железо мкмоль\л					
Ферритин нг\мл					
КНТ, %					

Дата	18.12.24	16.12.24	14.12.24	28.11	14.01	20.01
АлАт, Ед\л	31.1		42.2	55.5	42	
АсАт, Ед\л	18.1		24.1	22.7	28	
общ билирубин, мкмоль\л	9.5				7	7
Прям.билирубин					3	3
Мочевина ммоль\д	5.13		3.99	4.86	3	3
Креатинин мкмоль\л	39.9		54	37.1	41	41
ЛДГ U\л						
ГГТ Ед\л	26.6					
ЩФ Ед\л	181					
КФК U\л						
СРБ мг\л	2.7		2.1			
Прокальцитонин						
Общ белок, г\л						82
альбумин, %						
Ал.Гл.						
калий, ммоль\л	4.2		4.3	4.6		4
натрий, ммоль\л	135		142	143		143
кальций, ммоль\л	1.27		1.18	1,3		1,3
хлориды, ммоль\л	105		107	108		109
глюкоза, ммоль\л	7.5			4,9		5,9
Амилаза Ед\л						
Вит. В12		1316				
Фосфор ммоль\л						
Фолиевая кислота	23.2	1.57				
Железо мкмоль\л						
Ферритин нг\мл						
КНТ, %						

НвА1с (27.11.24) - 4,7 %.

Миоглобин сыворотки крови (07.11.24)- 155,4 (N до 100 нг\мл)

Миоглобин сыворотки крови (11.11.24)- 16.47 нг\мл

Гомоцистеин крови (23.10.24) - 29,23 umol\L

Проба Кумбса прямая (23.10.24)- отр.

Церулоплазмин (22.10.24) – 490,3 ммоль/л, (12.11.24)- 381 ммоль/л

Аммиак (12.10.24) - 53 (норма 9,0-47,0).

Посев из носа (07.11.24)- Staphilococcus aureus 1×10^6 , резистентность – эритромицин

Посев из зева (07.11.24)- Staphilococcus aureus 1×10^7 , резистентность – эритромицин

Посев фекалий (07.11.24)- E.coli 1×10^7 , enterococcus faecalis 1×10^7 , анализ на диз.группу, сальмонеллез отр.

Посев из интубационной трубки (08.11.24)- Pseudomonas aeruginosa 1×10^5 , чувствительность – цефтазидим, ципрофлоксацим, резистентность – амикацин, имипенем, меропенем, пиперациллин-тазобактам, цефепим.

Посев из интубационной трубки (11.11.24)- Stenotrophomonas maitophilia 1×10^4 , чувствительна к триметоприму-сульфаметоксазолу

Посев из зева (12.11.24) - Stenotrophomonas maitophilia 1×10^4 , чувствительна к триметоприму-сульфаметоксазолу

Посев из носа (12.11.24) - Stenotrophomonas maitophilia 1×10^4 , чувствительна к триметоприму-сульфаметоксазолу

Посев из интубационной трубки (11.11.24) - Stenotrophomonas maitophilia 1×10^4 , чувствительна к триметоприму-сульфаметоксазолу

Посев из трахеостомы (21.11.24)- рост микрофлоры не выявлен.

Посев из зева (21.11.24)- acinetobacter baumannii, Staphilococcus aureus.

Посев из носа (21.11.24) - Посев из носа (10.12.24)- acinetobacter baumannii 1×10^5 , Staphilococcus epideridis 1×10^5

Посев из трахеостомы (10.12.24) - acinetobacter baumannii 1×10^7 , Staphilococcus aureus 1×10^7

Посев из носа (10.12.24)- acinetobacter baumannii 1×10^5 , Staphilococcus aureus 1×10^5

Посев фекалий (10.12.24) - E.coli 1×10^5 , enterococcus faecalis 1×10^3

Посев из зева (10.12.24) - acinetobacter baumannii 1×10^5 , Neisseria 1×10^6

Посев фекалий (17.12.24) - E.coli 1×10^4 , enterococcus faecalis 1×10^5

Посев из зева (17.12.24) - acinetobacter baumannii 1×10^5

Посев из носа (17.12.24) - acinetobacter baumannii 1×10^7

Коагулограмма

	07.11.24	норма
АТШ	64%	
ОФТ	-	До 4,5 мг/100мл
АЧТВ	35	26-36 сек.
ПТВ	16.5	11-13,2 сек.
ПТИ	42.9	80-112%
МНО	1.6	1,01-1,20
ТВ	18	15-24 сек.
ФГ	2.3	1,9-3,9 г/л

Липидограмма г:

	23.10.24	22.10.24
Холестерин общ., ммоль/л	2.34	
Холестерин ЛПВП, ммоль/л	0.36	
К Атерогенности	5.5	5.9

Триглицериды общ., ммоль/л	2.02	
Холестерин ЛПНП, ммоль/л	1.1	1.0
Холестерин ЛПОНП, ммоль/л	0.9	1.0

КЩС:

Дата	11.11.24	22.11	23.11	24.11	14.01.25	20.01	нормы
pH	7.279	7.457	7.388	7.3	7,4	7,3	7.35-7.45
pCO2	60	32.9	42.0	50.6	36	43	32-48
pO2	105	76.4	76.7	75.4	95	89	83-108
ctHb	9.7	8.1	11.0	8.1	11,5	13	12-17.5
sO2	97.2	96.7	95.4	95.3	98	97	95-99
FO2Hb	94.5	93.9	92.7	92.9	95	94	94-99
FCOHb	1.0	1.9	1.3	1.3	1,3	1,2	0-0.8
FHHb	2.7	3.2	4.5	4.6	1,7	2,7	2-3
FMetHb	1.8	1.0	1.5	1.2	1,4	1,6	0.2-0.6
FHbF	0	0	0	4			-
Hct,c	30	25.2	34	25.1	35	41	-
cHCO3-(P), c		22.9	21.9	24.5	23,2	24	-
cHCO3-(P,st),c		24.2	21.7	23.3	24,1	23	-
ABE,c		-0.2	-3.1	-1.3	-0,4	-0,7	-
SBE,c		-0.5	-3.0	-1.0	-0,6	-0,4	-

Общий анализ мочи

Дата	Цвет	Уд.вес	Реакция	Белок	Лей	Эпит.	Эритро
08.11.24		1017	8.0	0.076	1-3	0-1	0-1
03.12.24		1025		0.23	7-10	Неб.кол-во	1-2
14.12.24		1020	7.0	0.86	5-7	0-1	1-3-5
18.12.24		1025	кислая	0.316	20-30-40	Умер.	1-3
20.12.24		1006	5.0	Отр.	35-40	1-2	0-1
04.01.25		1020	8,5	0,11	2,4	0	13-16

Витамин B1 (13.11.24)- 2,37 нг\мл (норма 2.1-4,3)

Антинейрональные антитела, блот (17.11.24)- отрицательно.

АТ к GAD, IgG 86,88 Ме\мл.

Олигоклональные антитела к ликворе IgG – тип синтеза I (данных за демиелинизирующий процесс недостаточно).

АТ к рецепторам нейронов в СМЖ, IgG , АТ к рецепторам нейронов – отр.

Исследование крови на M.tuberculosis методом «ТиграТест* -ТВ» (20.11.24)- результат отрицательный

Ликвор (14.11.24): - ПЦР ликвора: S.pneumoniae, посев ликвора на микрофлору – рост микрофлоры не выявлен, ликвор на пленку – пленка не выявлена, анализ спинномозговой жидкости – прозрачность полная, цитоз 2 клетки, белок 0,867 г\л, глюкоза 4,0 ммоль\л, реакция Панди +, р. Н-Аппельта отр.

Проведенные обследования:

ФГДС (24.10.24) подготовка: медикаментозный сон.

Заключение: состояние после фундопликации. Гастрит без атрофии слизистой, умеренно выраженный.

КТ головного мозга (29.10.24)- данных за очаговое поражение головного мозга и костно-деструктивные изменения костей черепа не выявлено. КТ-картина корковых атрофических изменений головного мозга.

УЗИ ОБП (23.10.24)- эхографические признаки умеренной гепатомегалии (КВР правой доли 143 мм), гепатоза, застойного желчного пузыря с формированием осадка, признаки структурных изменений почек, области надпочечников не выявлены.

УЗИ ОБП (19.11.24)- эхографические признаки гепатомегалии (КВР правой доли 151 мм, левой доли 97 мм), диффузной формы гепатоза, гипотонии желчного пузыря, дисхолии (взвешенные включения в желчном пузыре), признаки умеренного увеличения размеров и незначительных диффузных изменений паренхимы почек, дисметаболической нефропатии, умеренной гипотонии почечной лоханки справа.

УЗИ яремной вены (12.11.24)- данных за тромбоз правой яремной вены не выявлено.

Рграфия ТБС (30.10.24)- рентген-картина двусторонней соха valga

Эхо-КГ (22.10.24)- эхографические признаки диагональной трабекулы полости левого желудочка. Камеры не расширены. Гемодинамика сохранена

Эхо-КГ (19.11.24)- эхографические признаки диагональной трабекулы полости левого желудочка. Гиперкинетический тип гемодинамики на фоне тахикардии. Жидкости в полости перикарда не визуализируется.

Эхо-КГ (25.12.24)- эхографические признаки диагональной трабекулы полости левого желудочка. Камеры не расширены. Гемодинамика сохранена. В полости перикарда без патологии.

Rg- графия легких (07.11.2024) нельзя исключить формирующуюся левостороннюю пневмонию, (учитывая клинику). Рентген-контроль через 7-10 дней.

Rg- графия легких (12.11.2024) рентген-картина соответствует левосторонней пневмонии.

Rg- графия легких (19.11.2024) – левосторонняя пневмония на этапе рассасывания.

Rg- графия легких (09.01.2025) – патологических изменений органов грудной клетки не определяется..

КМП (24.10.2024 г.) - **Заключение:** пунктат костного мозга нормоклеточный. Соотношение гран./эр. 1/1. Количество бластов 0,6%. Гранулоцитарный росток представлен всеми переходными формами нейтрофилов, эозинофилами и единичными базофилами. Содержание гранулоцитов снижено. В нейтрофильном ряду увеличено количество миелоцитов.

Среди нейтрофилов присутствуют клетки гигантских размеров, клетки с диссоциацией созревания ядра и цитоплазмы. Отмечается гиперсегментация ядер нейтрофилов, гипогрануляция цитоплазмы. Встречаются единичные фигуры митозов среди нейтрофилов и эозинофилов.

Эритропоэз по нормоцитарному типу с присутствием макро, мегало форм и клеток с ядрами с чертами мегалобластности. Суммарное содержание краснойядерных клеток увеличено. Среди краснойядерных клеток отмечается выраженный дисэритропоэз- макро и мегалобластность, многоядерность, дольчатые и фрагментированные ядра, межъядерные и межклеточные мостики, асинхронное созревание ядра и цитоплазмы, пикноз и кариорексис, базофильная пунктация в эритроцитах и эритрокариоцитах, Количество клеток гигантоклеточного аппарата несколько снижено. Встречаются единичные мегакариоциты с отшнуровкой пластинок

7

ЭКГ (12.10.24)- ритм синусовый, тахикардия, ЧСС 150 в мин. , нормальное положение ЭОС. Нарушения процессов реполяризации – з. Т (-) до V6 отв.

ЭКГ (19.11.24)- ритм синусовый, тахикардия, ЧСС 120 в минуту. Вертикальное положение ЭОС. В сравнении с 22.10.24 менее выражена тахикардия, нормализовались процессы реполяризации.

МРТ головного мозга (08.11.2024 г.) – Контрастирование: после введения контрастного вещества, зон патологического усиления интенсивности сигнала в веществе мозга не определяется. Патологические зоны измененного сигнала в области таламусов, ствола мозга и корковых отделов лобных долей контраст не копят. Мр картина структурных оболочек таламусов, по ходу III желудочка, среднего мозга по ходу Сильвиева водопровода, в области верхних ножек мозжечка, медиальных колленчатых тел, дорзальных отделов продолговатого мозга и корковых отделов извилин лобных долей симметрично ,соответствующих вероятно токсико-метаболической энцефалопатии (вероятно, алиментарного генеза, недостаток тиамина, гипогликемия, возможно билирубиновая интоксикация, не исключается осмотическая демиелинизация).

МРТ головного мозга (21.11.24)- МРТ картина симметричного очагового поражения подкорковых ядер (таламусов с обеих сторон), среднего мозга и продолговатого мозга. При контроле, в сравнении с МРТ от 08.11.24) небольшая положительная динамика. Признаки синусита, двухстороннего отита.

ЭЭГ (08.11.2024)- выраженные диффузные изменения биоэлектрической активности мозга. Диффузное замедление активности до тета-, дельта-диапазонов. На единичных фрагментах записи регистрировались пробеги активности 10-11 Гц, 30-40 мкВ в лобно-центральных областях, продолжительностью до 1 сек., по морфологии сходные с физиологическим паттерном сна.

ЭЭГ (20.11.24) – диффузные изменения бэа мозга в виде умеренного замедления ритмики фона до тета-диапазона. Зарегистрирована реакция на активизирующие пробы. На фрагментах записи выявлена ритмика по морфологии сходная с физиологическими ритмами сна (К-комплексы, веретена сна). Приступов и их паттернов во время исследования не отмечалось.

УЗИ яремных вен (18.11.24 г.) -данных за тромбоз правой яремной вены не выявлено.

ЭЭГ (20.11.24) – диффузные изменения бэа мозга в виде умеренного замедления ритмики фона до тета-диапазона. Зарегистрирована реакция на активизирующие пробы. На фрагментах записи выявлена ритмика по морфологии сходная с физиологическими ритмами сна (К-комплексы, веретена сна). Приступов и их паттернов во время исследования не отмечалось.

ЭКГ (19.11.2024 г.)- Ритм синусовый, тахикардия, ЧСС - 120 в мин. Вертикальное положение ЭОС. В сравнении от 22.10.24 г.: менее выражена тахикардия, нормализовались процессы реполяризации.

Рграфия грудной клетки (19.11.24г.) - на контрольной рентгенограмме грудной клетки (фас лежа) от 18.11.24 положительная динамика в виде воздушности в среднем и нижнем легочном поле слева. Легочный рисунок усилен. Корни структурные, не расширены. Тень средостения не расширена, не смещена. Сердце - без особенностей. Диафрагма с четким контуром. Синусы свободные. Костно-деструктивных изменений не определяется. Дистальный конец катетера в проекции ВПВ. Интубационная трубка на уровень Th3 позвонка. Заключение: Левосторонняя пневмония на этапе рассасывания.

Рграфия грудной клетки (03.12.2024 г.) - снимок в горизонтальном положении, с разворотом, с динамической нерезкостью. Носитель трахеостомы. Легкие пневматизированы. Легочный рисунок сосудистого характера, усилен в медиальных отделах слева. Корни структурные, не расширены. Тень средостения смещена вправо за счет разворота. Сердце - сглажена талия. Определяется венозный катетер в области ВПВ. Диафрагма с четким контуром. Синусы свободные. Костно - деструктивных изменений не определяется.

УЗИ яремных вен (29.11.2024 г.) - эхографические признаки структурных изменений исследуемых участков не выявлены.

УЗИ ОБП (17.12.24 г.) - эхографические признаки диффузной формы гепатоза, умеренной гепатомегалии, дисхолии, реактивных изменений поджелудочной железы, признаки структурных изменений почек, области надпочечников не выявлены.

ЭКГ (17.12.24г.)- Синусовая тахикардия ЧСС 120 в мин. Нормальное положение Э.О.С.

Изменения реполяризации желудочков: снижена амплитуда зубца Т.

Рграфия грудной клетки (20.12.24 г.) - на рентгенограмме в прямой проекции от 19.12.2024г. легкие пневматизированы. В нижнем легочном поле слева определяется участок сгущения, деформации, смазанности легочного рисунка (пневмония?). По остальным легочным полям без дополнительных теней. Корни структурные, не расширены. Тень средостения не расширена, смещена вправо за счет разворота. Сердце - без особенностей. Диафрагма с четким контуром. Синусы свободные. Костно - деструктивных изменений не определяется.

Консультации:

Хирург (25.10.24) – состояние тяжелое. Кожа,слизистые чистые. Гемодинамика стабильная. Живот мягкий, безболезненный. По ФГДС от 24.10.24 признаков рецидива нет. Диагноз: состояние после фундопликации по Ниссену, ГПОД.

Психиатр (23.10.24)- К 84.2. Рекомендован раствор хлоропромазина 12,5 мг в\в + раствор натрия хлорида 0,9% 200,0 в\в кап. утром, при хорошей переносимости раствор хлоропромазина 25 мг в\в + раствор натрия хлорида 0,9% 200,0 кап. вечером

Гематолог (23.10.24)- Анемия тяжелой степени смешанной этиологии, обусловленная дефицитом В12, фолатов.

Гематолог (2.11.24)- проведен курс цианокобаламина , в контроле от 2.11.24 Нв 103 г\л. Диагноз: анемия средней степени тяжести смешанной этиологии, обусловленная дефицитом В12+ фолиевой кислоты на этапе лечения. Рекомендовано продолжить прием фолиевой кислоты 0,0001 по 2 таб. 3 раза в день внутрь 2 мес. п\к цианокобаламин 5 мкг /кг/сут 1 раз в неделю – 2 мес., далее 2 раза в месяц – 6 мес., контроль ОАК 1 раз в 2 нед., контроль В12, фолатов через 2 мес., осмотр гематолога с результатами.

Офтальмолог (23.10.24)- ДЗН физиологической окраски , границы четкие, вены слегка расширены, артерии обычного калибра, на периферии очагов нет.

ЛОР (21.10.24)- Активных жалоб на ЛОР органы со стороны родителей нет. Риноскопия: слизистая умеренно субатрофична, патологических выделений нет, дыхание проводится через нос удовлетворительно. Ротоглотка: небные миндалины выступают из-за дужек, чистые, незначительная гиперемия передних небных дужек. По задней стенке – густая, скудная слизь. Движения мягкого неба не нарушено. Отоскопия: слуховые проходы и б/перепонки без воспаления. Диагноз: субатрофический ринит легкой степени тяжести.

Невролог (30.10.24) - Астеновегетативный синдром.

Офтальмолог (08.11.24)- краевой отек зрительных нервов обоих глаз

Офтальмолог (15.11.24)- зрачки d=s, широкие, на свет не реагируют. Среды прозрачные. Глазное дно: бледно-розовые с четкими границами, артерии сужены, вены не изменены. Патологических очагов не выявлено.

Кардиолог (15.11.24)- в объективном статусе парадоксальное дыхание, тахипноэ, глубокое дыхание, тахикардия до 155 в мин. Повышено АД до 166/76 мм рт.ст. с 16.11.24. Кожные покровы, слизистые чистые. В легких дыхание справа в нижних отделах ослаблено, в других отделах

жесткое. Тоны сердца звучные, границы сердца не расширены, печень, селезенка не увеличены. Мочится. Зрачки широкие. В ан. крови гиперлейкоцитоз $36,4 \times 10^9/\text{л}$, гипертромбоцитоз $1127 \times 10^9/\text{л}$. Сохраняется гиперферментемия с преобладанием АЛАТ. КЩС в норме. С учетом аутичного спектра пациента нельзя исключить высокий вклад эмоционального компонента в этиологию артериальной гипертензии и тахикардии. В то же время требуется исключить ТЭЛА, тромбоз сосудов иных локализаций. Рекомендовано: коагулограмма, д-димер, ферритин, Рграфия ОГК, Эхо-КГ, УЗИ сосудов шеи, УЗИ ОБП + почек, ЭКГ. В лечении седация, атенолол 25 мг 2 раза в день.

Невролог (08.11.24)- Энцефалопатия неясного генеза (предположительно, токсико-дисметаболическая), острое течение. Рекомендовано: левокарнитин в/в капельно 80-100 мг/кг/сут. цитофлавин 10 мл/сут №10, тиамин хлорид + пиридоксин гидрохлорид по 2 мл в/в стр. 1 раз в день через день №10.

ЛОР (21.11.24)- пациент без седации, ИВЛ через трахеостому. Питание через гастростому. Кожа и видимые слизистые бледноватые, чистые, желтоватого оттенка, обильное слюноотделение. Локальный статус: нос: дыхание затруднено. По носовым ходам обильное пенистое, слизистое отделяемое (слюна). Слизистая носовых раковин цианотичная, влажная, патологического (геморрагического или гнойного отделяемого не определяется). Носоглотка: не обозрима. Ротоглотка: обильное слюноотделение, небные миндалины подвижны, не выступают за пределы небных дужек, налетов нет, в лакунах чисто. Подчелюстные лимфоузлы не увеличены. Горлаль: оценить голосовую функцию невозможно, ИВЛ через трахеостому. Уши: Ad, AS: барабанные перепонки целые, опознавательные ориентиры четкие, заушные области не изменены. Учитывая данные МРТ, ГМ, риноскопии и отоскопии, у ребенка Острый катаральный сфеноидит. Гиперсаливация. Диагноз: Динамическое течение экссудативного среднего отита. Лечение: продлить курс антибактериальной терапии, наблюдение ЛОР в динамике. Специфического лечения, местной противовоспалительной терапии не требует.

Невролог (25.11.24)- состояние тяжелое, с положительной динамикой, у пациента восстановился уровень сознания (появилась реакция на внешние стимулы, совершает некоторые активные движения, пытается сфокусировать взор). Эпизоды беспокойства с пародоксальным движением более редкие (каждый раз при инфузии цитофлавина). Температурная реакция сохраняется. Определяется глотательный рефлекс (сглатывает слюну). Сознание ясное, продуктивный контакт затруднен. ЧМН: зрачки и глазные щели $d=s$, фотореакции живые, движения глазных яблок в полном объеме оценить не удастся, складки лица $d=s$, мышечная гипотония, гипотрофия мышц голени, контрактур нет, единичные активные движения в конечностях (больше заметны слева). Патологических пирамидных знаков нет. С учетом динамики состояния пациента на фоне проводимой терапии, результатов проведенного обследования, больше данных за диагноз: Острая токсико-дисметаболическая энцефалопатия (энцефалопатия Вернике). Не исключается полинейропатия критических состояний (с учетом реакции боли при пассивных движениях в суставах нижних конечностей). Рекомендовано отменить цитофлавин, добавить габапентин по схеме 300 мг на ночь – 3 дня, по 300 мг 2 раза в день и вечером длительно (возможно повышение СД до 900 мг).

Невролог (12.12.24)- состояние тяжелое, стабильное. Пациент в сознании, на момент осмотра спит. ЧМН без особенностей, мышечный тонус снижен $d=s$, присутствует ответ на болевые раздражители (в большей степени в левой конечности), активные движения в верхних и нижних конечностях минимальные. С-м Бабинского отрицателен, гипотрофия мышц голени и предплечий, нейропатический болевой синдром менее выражен (на фоне приема габапентина 900 мг/сут). Сохраняется зависимость от ИВЛ через трахеостомическую трубку. Рекомендовано: консультация гематолога, консультация психиатра, консилиум по поводу оформления паллиативного статуса, терапия плановая.

Гематолог (02.11.24) - Анемия средней степени тяжести смешанной этиологии, обусловленная дефицитом В12+фолиеводефицитная на этапе лечения.

10

Консилиум врачей (11.11.24)- Решение консилиума Необходимо провести дифференциальный диагноз с нарушениями обмена веществ, злокачественным нейролептическим синдромом, демиелинизирующими заболеваниями центральной нервной системы.

Фтизиатр (14.11.24 – заочно) – рекомендовано проведение ТиграТест-ТБ.

Психиатр (17.12.4)- на контакт не реагирует, объем в движениях рук и ног не выполняет. Отмечается зажмуривание глаз и смыкание губ при попытке осмотра; зоровый контакт не поддерживает. В настоящее время учитывая соматический статус, в лечении специфическими (нейролептическими) препаратами не нуждается. Рекомендовано: продолжить седацию при необходимости, наблюдение врача-психиатра?

Консилиум врачей (17.12.24) - В настоящее время данные за генетически детерминированный синдром, наследственные болезни обмена не выявлены.

Тяжесть состояния определяется основным заболеванием - токсико-метаболическим поражением ЦНС (Энцефалопатия Вернике). Прогноз по заболеванию сомнительный (неопределенный) ввиду некоторой положительной динамики на фоне проводимой терапии по данным МРТ и клинической картины. Прогноз для жизни сомнительный, что определяется наличием осложнений основного заболевания.

В настоящее время ребенок имеет жизнеугрожающие состояния, требующие проведения интенсивной терапии, включая ИВЛ, нутритивную поддержку, качественный уход, профилактику вторичных осложнений, как инфекционных, так и неинфекционных (ортопедических). В связи с чем ребенок нуждается в проведении паллиативной помощи – группа 3 (приказ № 345 Н), что предусматривает стационарную форму наблюдения специалистами паллиативной помощи.

Психиатр (17.12.24)- в настоящее время, учитывая соматический статус, в лечении специфическими (нейролептическими) препаратами не нуждается.

Гематолог (19.12.24)- В12 дефицитная анемия алиментарная. Рекомендовано продолжить Вит.В12 500 мкг x 2 раза в неделю до 6 мес., далее в той же дозе 1 раз в месяц постоянно. Фолиевая кислота – курс повторить месячный 1 раз в год.

Эндокринолог (25.11.24) - состояние тяжелое. Физическое развитие среднее, пропорциональное. Пальпация области шеи невозможна – носитель трахеостомы. Половое развитие по Таннер 1-2. В биохимическом анализе крови уровень калия 3,2-4-3,9 ммоль/л, натрий в пределах нормы. Исследованы антитела к GAD – 86,88 Ме/л (норма до 10). В динамике фиксируется глюкоза крови натощак и в течение дня 6,0-6,2-7,6-8,9-9,8 ммоль/л, однократно до 11,2 ммоль/л. Нарушение толерантности к углеводам. Рекомендовано: кровь натощак на глюкозу, гликированный гемоглобин, калий, натрий, гликемический профиль. Моча на глюкозу и кетоны (утренняя порция). Консультация эндокринолога с результатами

Эндокринолог (29.11.24) – гликемический профиль удовлетворительный 4,0-5,3-6,2-6,1 ммоль/л. В настоящее время данных за нарушение углеводного обмена нет, ранее гипергликемия ситуационно обусловленная. в настоящее время данных за эндокринную патологию нет. Контроля показателей углеводного обмена не требуется.

Лечение:

Глюкозо-солевые растворы с 18.10.24

Раствор аминоклазма 150,0 3 раза в день с 21.10

Раствор омепразол 40 мг + раствор натрия хлорида 0,9% 100,0 с 22.10 по 24.10

Переливание отмытых эритроцитов 400 мл 23.10, 363 мл 07.11, 353 мл 09.11.24

Раствор хлоропромазина 12,5 мг + раствор натрия хлорида 0,9% 200,0 в\в кап. 1 раз в день утром с 23.10 по 24.10

Раствор хлоропромазина 25 мг + раствор натрия хлорида 0,9% 200,0 в\в кап. утром с 24.10 по 28.10

Раствор хлоропромазина 25 мг + раствор натрия хлорида 0,9% 200,0 в\в кап. 2 раза в день с 28.10 по 30.10

Раствор хлоропромазина 12,5 мг + раствор натрия хлорида 0,9% 200,0 в\в кап. 1 раз в день вечером с 30.10 по 05.10

21

Раствор цианокабаламина 200 мг 1 раз в день с 24.10 по 02.11
Раствор цианокабаламина 200 мг 1 раз в день через день с 02.11
Таб. фолиевая кислота 0,0001 по 2 таб. 3 раза в день с 24.10
Раствор холекальциферола 2000 Ме 1 раз в день утром с 31.10
Раствор натрия оксibuтирата 20% - 5,0 в\в, стр. с 07.11.24
Раствор сибазона 0,5%-2,0 + раствор натрия хлорида 0,9% - 5,0 в\в струйно 10.11.24
Раствор фентанила 0,005% 14,0 в\в стр. 11.11.24
Анестезия в\в Р-р атропина сульфата 0,2 мл, этамзилат 12,5 % 2 мл, пропофол 2% 50 мл, фентанил 0,005% 4 мл.
Антибактериальная терапия (меропенем+амикацин) с 06.11.24

Пульстерапия метилпреднизолоном в дозе 20 мг\кг с 11.11.24
L карнитин 50 мг\кг в\в капельно с 06.11.24
В1, В6, В12, фолиевая кислота
ВВИГ в дозе 1 г\кг с 12.11.24 по 16.11.24
Отмытые эритроциты (01.11.24,

В настоящее время получает лечение:

В/в капельно:

Цефтазидим 1,0 x 3 раза в день
Ванкомицин 400 мг x 4 раза в день
Флуконазол 0,2% 100,0 x 1 раз
Тиамин 5% - 2,0
Пиридоксин 5% - 2,0
Цианокобаламин 1 мг x 1 раз
Цитофлавин 10,0 x 1 раз

Внутрь:

Сусп. Ибупрофен 15 мл 1 раз
Смесь Нутриен 200 x 6 раз
Фолиевая кислота 0,001 x 1 раз
Атенолол 0,1 по 1\4 таб. 2 раза

Пациент переведен в ОРИТ после выполненной операции: Лапароскопическая гастростомия от 05.11.2024 г. В ближайший и ранний послеоперационный период проводилась терапия, направленная на коррекцию неэффективного самостоятельного дыхания на фоне нарушения сознания, проводилась седация, комбинированная анальгезия, попытки респираторной реабилитации, направленные на пробуждение и восстановление самостоятельного дыхания были неудачными. Отмечалось отсутствие синхронизации аппаратного дыхания с попытками самостоятельного дыхания. Эпизодов падения гемодинамики до критических цифр, эпизодов гипоксии не было. Признаков нарушения проходимости дыхательных путей не было. С учетом клинической картины, комы 1 ст выполнены дополнительные исследования: Р графия грудной клетки, ЭХО КГ, УЗИ, ЭКГ. Выполнено МРТ - головного мозга с картиной симметричного очагового поражения подкорковых ядер (таламусов с обеих сторон), пластинки четверохолмия, среднего мозга и продолговатого мозга, мозолистого тела. Изменения могут соответствовать проявлениям токсической метаболической энцефалопатии. С учетом новых обстоятельств исследования, клинической картины, отсутствие эффекта от проводимой терапии проведен консилиум 11.11.2024. Решение консилиума: Тяжесть состояния обусловлена выраженной неврологической симптоматикой, соответствующих вероятно токсико-метаболической энцефалопатии (вероятно алиментарного генеза, недостаток тиамина, гипогликемия, возможно билирубиновая интоксикация, не исключается осмотическая демиелинизация на фоне аутизма. Проведена телемедицинская консультация с РДКБ, заключительный диагноз по результатам консультации: Энцефалопатия Вернике? Энцефалит, миелит, энцефаломиелит?, рекомендовано повышение дозы вит.В1 до 300 мг каждые 8 часов; дообследование. Проведена коррекция терапии. Проводилось дополнительное исследование ЭЭГ. С учетом длительной ИВЛ через эндотрахеальную трубку, неэффективность самостоятельного дыхания, сложности синхронизации аппаратного

дыхания и попытками самостоятельного дыхания принято решение о выполнении операции Трахеостомия с постановкой трахеостомической трубки.

14.11.24 выполнена операция Трахеостомия с постановкой трахеостомической трубки с манжетой 5 мм.

После организации дыхания через трахеостомическую трубку сохранялись сложности в седации, требовалась комбинированная седация и одновременной анальгезией. Терапевтический эффект достигался кратковременно, отсутствие терапевтического эффекта связано с тяжестью и течением поражения головного мозга.

Проводилась антибактериальная терапия и противогрибковая терапия, терапия рекомендованная медицинским консилиумом.

21.11.24. выполнена МРТ исследования головного мозга в динамике от 08.11.24. Отмечается небольшая положительная динамика от 08.11.24.

В настоящее время данные за генетически детерминированный синдром, наследственные болезни обмена не выявлены.

Тяжесть состояния определяется основным заболеванием - токсико-метаболическим поражением ЦНС (Энцефалопатия Вернике). Прогноз по заболеванию сомнительный (неопределенный) ввиду некоторой положительной динамики на фоне проводимой терапии по данным МРТ и клинической картины. Прогноз для жизни сомнительный, что определяется наличием осложнений основного заболевания.

В настоящее время ребенок имеет жизнеугрожающие состояния, требующие проведения интенсивной терапии, включая ИВЛ, нутритивную поддержку, качественный уход, профилактику вторичных осложнений, как инфекционных, так и неинфекционных (ортопедических). В связи с чем ребенок нуждается в проведении паллиативной помощи – группа 3 (приказ № 345 Н), что предусматривает стационарную форму наблюдения специалистами паллиативной помощи.

С 28.12.2024 по 20.01.2025 состояние ребенка остается стабильно тяжелым. Уровень сознания: Малое сознание. Кратковременно фиксирует взгляд на окружающих, есть гримасы и улыбка, присутствует смена дня и ночи, может следить за окружающими. Объем движений минимальный, для смены положения и позы тела требуется помощь (используется противопролежневый матрас). Попытки самостоятельного дыхания неэффективные, кратковременные с быстрым истощением. Требуется проведение принудительной вентиляции легких. Тогда попытки самостоятельного дыхания синхронизированы с аппаратным дыханием. Искусственная вентиляция легких проводится через трахеостомическую трубку с манжетой диаметром 5 мм. Последняя смена трубки проведена в конце декабря 2024 года. Кашлевой рефлекс снижен, требует периодической стимуляции и санации дыхательных путей. ИВЛ проводится с минимальной дополнительной концентрацией кислорода FiO₂ – 30%. Не лихорадит. Питание через гастростому 18Fr в полном объеме (1600 мл в сутки) сбалансированными энтеральными смесями.

Кожные покровы и видимые слизистые бледнорозовые, чистые, отеков нет. Тургор тканей ближе к удовлетворительному, эластичность кожи удовлетворительная. Кисти стопы теплые.

Дыхание аппаратное, аускультативно проводится по всем отделам равномерно, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧД ап 12 – 14 в мин. Сатурация 98%. ЧСС 88-95 в минуту. АД 115/75 мм рт ст.

Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации, край печени у ребеной дуги, мягкий, эластичный. Селезенка не пальпируется.

Диурез самостоятельный адекватной водной нагрузке, стул ежедневный самостоятельный.

Центральный венозный катетер в левой подключичной вене, место вкола без признаков воспаления. Забор крови удовлетворительный.

Терапия по основному заболеванию закончена. Достигнута стабилизация состояния по неврологическому и соматическому статусу.

По тяжести состояния присвоен паллиативный статус 3 группа паллиативной помощи.

Рекомендовано:

Патронаж амбулаторной педиатрической и паллиативной службами.

УЗИ органов брюшной полости 1 раз в 3 мес.

ЭЭГ в динамике и по необходимости.

ЭКГ один раз в месяц.

МРТ головного мозга (по рекомендации ТМК с НИИ РНИМУ им Н.И.Пирогова» МЗ РФ) в динамике и необходимости.

Продолжить п/к введение витамина В12 по 500мкг * 2 раза в неделю (январь, февраль, март, апрель, май) и прекратить.

Повторять ежегодно курс фолиевой кислоты по 1 месяцу * 1 раз в год по 1мг в сутки.

Продолжить прием габапентина (конвалис) по 300мг * 3 раза в день (январь, февраль), далее отмена препарата на 300мг меньше раз в 3 дня и до полной отмены, повторное назначение препарата по необходимости.

Продолжить прием тиоктовой кислоты (октолипен) по 600 мг * 1 раз в день до 2 мес (январь, февраль) и по необходимости.

Выполнение курса пассивной гимнастики и курса массажа, по переносимости процедуры пациентом.

Зав. отделением ОРИТ

Тимофеев Д.А.

Лечащий врач

Жонкова Е.В.

