

не переворачивается. Бульбарные нарушения. На МРТ сешанная гидроцефалия, с наибольшим преобладанием наружной гидроцефалии. Признаки атрофии мозга. Один из вариантов синдрома Денди\_Уолкера.

С 15.05.14 по 30.05.14 находился на лечении и обследовании в РДКБ города Москва. Проведено множество исследований, в том числе и генетических. Выставлен диагноз: Дегенеративное заболевание нервной системы. Симптоматическая эпилепсия, Гипотонически-астатический синдром. Бульбарно-псевдобульбарный синдром. Грубая задержка психоречевого развития. Хронический аспирационный синдром. Частичная атрофия зрительных нервов. Белково-энергетическая недостаточность III степени. Окончательный диагноз не верифицирован. Анализы в МГНЦ РАМН: не подтвердили исследуемые заболевания.

После возвращения в Ижевск состояние ребенка с постепенным ухудшением. Периодические резкие подъемы температуры тела, снижающиеся самостоятельно, увеличение количества и силы приступов. Неоднократно госпитализировались в различные стационары.

В БУЗ ГКБ№4 переведён из ГКБ№6 с проявлениями ДН, значительными неврологическими нарушениями в виде стойкого судорожного статуса, проявлений бульбарных нарушений и тетрапареза, стойкого фебрилитета, интоксикации.

В ОРИТ динамика состояния отрицательная. Стойкого снижения количества приступов судорог добиться не удалось. Лихорадка резистентная к действию антипиретиков. Максимально до 41,5 градусов. Судорожный статус. Нарушение газообмена, гемодинамики. 12.08.14 перевод на ИВЛ. Нарушение регуляции глюкозы, снижение толерантности к энтеральной нагрузке, по ИГЗ "кофейная гуща". Значительные изменения в клинических и биохимических анализах. Получает антиконвульсанты, при судорожном статусе - купирование судорог (релиум, натрия оксидат, конвулекс, листенон), ИТ, ЧПП, антибактериальную терапию. Выхаживание на противоположном матрасе.

14.08.2014, находясь на ИВЛ развивает клинику напряжённого пневмоторакса справа, наложен дренаж плевральной полости. Через 5 суток, при купировании признаков СУВ, дренаж удалён, продолжается ИВЛ. Консультация детского хирурга.

Состояние длительное время без динамики. Постепенно нормализуется температура, улучшаются клинические анализы, судорожные проявления уменьшаются, непостоянные фибрилляции отдельных групп мышц, генерализованных судорог не отмечается. Постепенно восстанавливается самостоятельное дыхание, проводятся попытки снять с ИВЛ, но при нарастающих явлениях слабости дыхательной мускулатуры развивает клинику ДН, гипоксии и вновь переводится на ИВЛ.

Терапия продолжается, в динамике более адекватно становится самостоятельное дыхание, что позволяет 24.09.2014 вновь снять ребёнка с ИВЛ. Длительность ИВЛ - 44 дня. Кислородной зависимости нет. В неврологическом статусе нарастание спастического тетрапареза с формированием контрактур. Судорожный с индром (миоклонический).

Консультирован неврологом, детским хирургом, офтальмологом (нисходящая атрофия ЗН ОД, помутнение роговицы OS, резко выраженный ангиоспазм сетчатки ОД), генетиком. Проведены обследования: серия НСГ (смешанная гидроцефалия), УЗИ внутренних органов, серия рентгенограмм органов грудной клетки (правосторонний напряжённый пневмоторакс, правосторонняя пневмония, далее положительная динамика - 27.09 - контрольное исследование)

С момента снятия с ИВЛ получал симптоматическую, противосудорожную терапию, уход.

**В ОРИТ получил лечение: респираторная поддержка** - ИВЛ с 12.08 по 24.09.14г, **противосудорожная терапия** (релиум, натрия оксидат, депакин (в в. до 40 мг/кг), клоназепам 20 мг 1/3 таблетки 3 раза в сутки, конвулекс капли - 10 капле 3 раза в день (30 мг/кг); нейропротективная (мексидол, цитофлавин); антибактериальная: цефотаксим