



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 16.05.2019

ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 7342/19

АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА № 3857/19А

ФИО	Самарова Дарья Рудольфовна
Возраст	Дата рождения
Адрес	РФ, Удмуртия республика, ;, г. Сарапул, Куйбышева ул., д.26, кв.7
Находился в отделении	Отделение дерматологии с группой лазерной хирургии (45) 8(499)134-09-15
Период пребывания	с 06.05.2019 по 16.05.2019
Клинический диагноз: Основной	Q81.0 Эпидермолиз буллезный простой
Клинический диагноз: Основной	Врожденный буллезный эпидермолиз, простая форма.
Сопутствующий	1.6- кариес дентина, 5.45,6.5,7.5,8.5- хронический фиброзный пульпит, резорбция корней, отложения (наросты) на зубах. Аллергический конъюнктивит обоих глаз (ремиссия). врожденная катаракта левого глаза. ДЖВП, вторичные изменения поджелудочной железы, гепатомегалия. Дефицит Витамина D.

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

Жалобы при поступлении: проявления буллезного эпидермолиса на стопах.

АНАМНЕЗ

Здоровье семьи: Мать Врожденный буллезный эпидермолиз, простая форма.. Отец здоров. Беременность: 6. Роды: 2. Течение беременности: гестоз 1 половины беременности, микоплазмоз, уреоплазма. Течение родов: естественные. Вес при рождении 3910. Рост при рождении 55. Оценка по шкале Апгар 8/9. Асфиксия: обвитие двухкратное вокруг шеи. Методы оживления: нет. Родовая травма: нет. Состояние после рождения: удовлетворительное. Физиологическая желтуха: нет. Приложен к груди сразу. Вскармливание грудью: до 2,5 лет. Прикорм с . Нарастание веса: росла и развивалась соответственно возрасту . Посещал дет сад посещала. Учиться с 7. Успеваемость хорошо. Память хорошо. Перенесенные заболевания: Ветряная оспа 4 года; . ангина ; . ОРВИ 1-2 раза в год ; . Вакцинация: прививки по возрасту ; ревакцинация . Дополнительный анамнез жизни: Аллергологический анамнез: аллергия не ясного генеза? - получали стац лечение (выписка не предоставлена.)

Лекарственная непереносимость - не отмечает.

Семейный анамнез отягощен по материнской линии - мать, бабушка и старший брат страдают - Врожденный буллезный эпидермолиз, простая форма.

Травмы и операции отрицает.

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Начало и развитие настоящего заболевания: Впервые первые проявления отмечались с возраста 1 года, появились пузырьки на стопах. Получала симптоматическое лечение по месту жительства без выраженного положительного эффекта.

Диагноз выставлен в мае 2018 года,

буллезный эпидермолиз. Получала лечение, без выраженного эффекта.

Данная госпитализация в НМИЦ ЗД первичная для дальнейшего обследования и лечения. Лечение до поступления: не получает.

ДАННЫЕ ОСМОТРА

Общее состояние тяжелое. Температура 36,4. Положение активное. Вес 34. Рост 138. Состояние питания соответствует возрасту. Кожные покровы Кожно-патологический процесс носит распространенный симметричный характер, представлен пятнами, пузырями, эрозиями, корочками, чешуйками, рубчиками и расположен на коже стоп. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: розовый. Лимфатическая система без системного увеличения. Костная система: без видимых деформаций. Органы дыхания: Носовое дыхание незначительно затруднено. В легких везикулярное дыхание, равномерно проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Органы кровообращения: Тоны сердца звучные, ритмичные. Органы пищеварения: Аппетит удовлетворительный. Диспептических явлений нет. Язык у корня обложен белым налетом. Живот мягкий, доступный глубокой пальпации, безболезненный. Стул со склонностью к запорам 1 раз в 2-3 дня, оформленный. Печень по краю реберной дуги, селезенка не увеличена. Мочеполовая система: Дизурии нет. Нервная система: Менингеальных симптомов нет; Органы чувств: миопия слабой степени, слух сохранен.

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

1. ЭХО - КГ 07.05.2019

АОРТА: не расширена, восходящая часть и дуга не изменены; Диаметр восходящей аорты 18,5 мм; АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН: 3-х створчатый, створки и гемодинамика не изменены; PG max 7,91 mm Hg; Vmax 1,41 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; PG max 6,03 mm Hg; Vmax 1,23 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: 34x37 мм, не расширено; ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 35x36 мм; не расширено; МЕЖПРЕДСЕРДНАЯ ПЕРЕГОРОДКА: интактна; ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: 16 мм; не расширен; ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: КДР 39 мм; КСР 17 мм; ФВ 80 %; ЧСС 90; КДО 67 мл; КСО 20 мл; УО 47 мл; СВ 4,23 л/мин; СИ 3,694 л/мин/м²; Диастолическая функция левого желудочка не нарушена; Межжелудочковая перегородка 6 мм; не утолщена, интактна; Задняя стенка левого желудочка 6 мм; не утолщена; ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ: дополнительная трабекула в полости левого желудочка; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, перегородки интактны, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме.;

2. Микробиологическое исследование (кровь, моча, флора) 07.05.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: зев; МИКРООРГАНИЗМ: Этиологически значимой флоры не найдено СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ.;

3. Физиотерапия 07.05.2019

Лечащий врач Епишев Р.В.;

4. УЗИ Органов брюшной полости 07.05.2019

Размер увеличен; 65 x 18 мм; Форма правильная; Стенки не изменены; Просвет свободен; ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА:; Размер увеличен; Головка 16 мм; Тело 14 мм; Хвост 18; Эхогенность средняя; однородная; уплотнены стенки сосудов; Проток не расширен; ПЕЧЕНЬ: Размер увеличен; ЛД 75; ПД 105; Контур ровный; Паренхима неоднороднаповышенной эхогенности; Воротная вена 6 мм; Печеночные вены не изменены мм; СЕЛЕЗЕНКА: нормальная; Размер средний; 70 x 35 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, гепатомегалии, изменения паренхимы печени;

5. Микробиологическое исследование (кровь, моча, флора) 07.05.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: нос;
МИКРООРГАНИЗМ: Этиологически значимой флоры не найдено СТЕПЕНЬ
БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

6. Рентгенография кистей (оценка костного возраста) 07.05.2019

Вид исследования цифровая рентгенография; Проекция прямая проекция; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: костный возраст соответствует примерно 9л 7мес; Костный возраст отстает от календарного; на на 1г 3мес; На рентгенограмме визуализируются ядра окостенения полулунных костей с двух сторон; Отмеченно синостозирование нет; Асинхрония костного созревания нет; Ассиметрия созревания костей нет; Прозрачность костной ткани не изменена; Толщина кортикального слоя II пястной кости T1= 1,3 мм; T2= 1,3 мм; Ширина пальца 7,5 мм; ИО= 0,35; истонченная; Рекомендации: Контрольное рентгенологическое исследование через 12 месяцев.; Дополнительные сведения: Костный возраст рассчитан по Aukology

Костный возраст отстает от календарного;

7. Денситометрия 07.05.2019

Вид исследования денситометрия поясничного отдела позвоночника; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Исследование проводилось без учета костного возраста. Минеральная плотность костей находится в пределах возрастных значений. BMD= 0,788 г/см²; z-score= -0,4;

8. Микробиологическое исследование (кровь, моча, флора) 07.05.2019

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: кожа;
МИКРООРГАНИЗМ: Этиологически значимой флоры не найдено СТЕПЕНЬ
БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ:;

9. УЗИ Почек и мочевого пузыря 07.05.2019

ЛЕВАЯ ПОЧКА:; Размер средний; 83 x 30 мм; Положение в типичном месте; Паренхима дифференцирована; ЧЛС не расширена, уплотнены стенки сосудов; Сосуды при ЦДК к/ток не изменен; Мочеточник не расширен; ПРАВАЯ ПОЧКА:; Размер средний; 84 x 32 мм; Положение в типичном месте; Паренхима дифференцирована; ЧЛС не расширена, уплотнены стенки сосудов; Сосуды при ЦДК к/ток не изменен; Мочеточник не расширен; МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ: нормальный; Стенки не утолщены; Просвет анэхогенный; ОПИСАНИЕ: в малом тазу небольшое количество жидкости; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: признаки метаболических (?) нарушений;

10. ЭКГ 07.05.2019

РИТМ 78-97; 0,09; ПОЛОЖЕНИЕ ЭОС: вертикальное; РИТМ: синусовый; АРИТМИЯ: умеренная; ЖЕЛУДОЧКИ: Повышение электрической активности миокарда левого желудочка; Незначительное нарушение проведения по правой ножке п. Гиса.; Нерезкое нарушение процесса реполяризации.;

РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ

	Ед/изм	Допж.зн.	07.05.19	08.05.19
ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ				
HGB	г/л	120 - 145	112	
WBC	10 ⁹ /л	4,5 - 11,5	7,87	
RBC	10 ¹² /л	4 - 5,2	4,41	
HCT	%	35 - 45	33,3	
MCV	фл	77 - 94	75,5	
MCH	пг	25 - 33	25,4	
MCHC	г/л	336 - 344	336	
PLT	10 ⁹ /л	150 - 440	181	
Нейтрофилы %	%	43 - 65	31,3	
Лимфоциты %	%	31 - 53	58,2	

Моноциты %	%	4 - 8	7,4	
Эозинофилы %	%	1 - 5	2,5	
Базофилы %	%	0 - 0,5	0,6	
Нейтрофилы	$10^9/\text{л}$	1,1 - 5,8	2,46	
Лимфоциты	$10^9/\text{л}$	1,5 - 6,5	4,58	
Моноциты	$10^9/\text{л}$	0,38 - 1,26	0,58	
Эозинофилы	$10^9/\text{л}$	0,1 - 0,6	0,2	
Базофилы	$10^9/\text{л}$	0,04 - 0,2	0,05	
Незрелые гранулоциты	$10^9/\text{л}$	<0,05	0,01	
Незрелые гранулоциты %	%	<1	0,1	
RDW-CV	%	12 - 15	12,6	
СОЭ	мм/час	2 - 20	2	
ОБЩИЙ АНАЛИЗ МОЧИ				
Плотность мочи (SG)	<>	1,002 - 1,025	1,009	
Реакция мочи (pH)	<>	5,5 - 7	6	
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	
Лейкоциты мочи (LEU)	клеток/мкл		отр(-)	
Эритроциты	/мкл	0 - 17	9	
Лейкоциты	/мкл	0 - 17,5	2	
Плоский эпителий	/мкл	0 - 39,6	0,7	
Цилиндры	/мкл	0 - 5	0	
Бактерии	/мкл	0 - 60	8,3	
Кристаллы	/мкл	0 - 40	0	
Дрожжи	/мкл		0	
Круглый эпителий	/мкл	0 - 7,9	0,4	
Патологические цилиндры	/мкл	0 - 0,7	0	
Слизь	/мкл	0 - 0,6	0	
Сперматозоиды	/мкл		0	
Проводимость	мS/см		9,8	
Эритроциты в п.з.	в п.з.	0,1 - 3	1,6	
Лейкоциты в п.з.	в п.з.	0 - 4	0,4	
Плоский эпителий в п.з.	в п.з.	0 - 7	0,1	
БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ				
RF	МЕд/мл	<20		5,7
TG-B	ммоль/л	0,34 - 1,6		1,65
АЛТ	Ед/л	<40	12	
Альбумин	г/л	38 - 54		42,1
Амилаза	Ед/л	28 - 100	19	
АСТ	Ед/л	<42	32,1	

Подари ЗАВТРА!
Телефон: 095 000 00 00

Белок общий	г/л	60 - 80		69,03
Билирубин общий	мкмоль/л	3,7 - 20,5		4,3
Билирубин прямой	мкмоль/л	<5,1		1,75
Глюкоза	ммоль/л	3,3 - 5,5		4,41
Fe	мкмоль/л	9 - 21,5	8,3	
K	ммоль/л	3,4 - 5	4,4	
Ca	ммоль/л	2,2 - 2,7	2,71	
Креатинин (CR-E)	мкмоль/л	29 - 56		43
Mg	ммоль/л	0,7 - 0,86		0,837
Мочевина	ммоль/л	1,8 - 6,4		3,83
Na	ммоль/л	134 - 145	142	
Трансферрин	мг/дл	130 - 360	351	
Cl	ммоль/л	96 - 110	112,3	
Холестерин	ммоль/л	3,1 - 5,2	4,19	
ЛПВП	ммоль/л	0,78 - 1,68	1,35	1,49
ASO	МЕд/мл	<250	15,1	
CRP	мг/л	<5		0,4
PO4	ммоль/л	1,25 - 1,78	1,76	
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ				
Ферритин	нг/мл	15 - 300		21,57
Фолиевая кислота	нг/мл	3 - 21		2,99
ИФА АНТИТЕЛ К ПАРАЗИТАМ				
AT IgM к АГ лямблий				Отрицательный
AT IgG к аскаридам	<>			Отрицательный
AT IgG к АГ токсокар	<>			Отрицательный
AT к АГ лямблий сумм.	<>			Отрицательный
КЩС (кислотно-щелочное состояние)				
Na	ммоль/л	134 - 145	142	
Cl	ммоль/л	96 - 110	112,3	
HCT	%	35 - 45	33,3	
f83 Мясо курицы	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
f8 Кукуруза	kUA/l	0 - 0,34		0,05
f88 Баранина	kUA/l	0 - 0,34		0,01
f26 Свинина	kUA/l	0 - 0,34		0,01
f2 Молоко	kUA/l	0 - 0,34		0,02
f75 Яичный желток	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
Витамин B12	нг/мл	196 - 1 020		664,9
f35 Картофель	kUA/l	0 - 0,34		0,02
f78 Казеин	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
IgA к трансклутаминазе	Ед/мл			0,4 Отрицательный
f45 Дрожжи	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (

f1 Яичный белок	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
f27 Говядина	kUA/l	0 - 0,34		0,01
f300 Козье молоко	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
f49 Яблоко	kUA/l	0 - 0,34		0,01
f9 Рис	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
f4 Пшеница	kUA/l	0 - 0,34		0,02
Архив сыворотки			56-2-10	58-2-6
f79 Клейковина	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
Витамин D (cobas E411)	нг/мл	30 - 100		10,57
f284 Мясо индейки	kUA/l	0 - 0,34		0 Недетектируемый (
f3 Рыба (треска)	kUA/l	0 - 0,34		0
IgG к глиадину	Ед/мл			Отрицательный
IgE (CobasE411)	Ед/мл	<200		18,45

КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ

1. Офтальмология Серик Г.И.

06.05.2019. РЕКОМЕНДАЦИИ: глазные капли: ОПАТАНОЛ по 1 капле 2 раза в день, в оба глаза, 14 дней

консультация аллерголога

повторный осмотр у офтальмолога через 5-7 дней

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: аллергический конъюнктивит обоих глаз. врожденная катаракта левого глаза.

2. Физиотерапевт Исаенкова С.В.

07.05.2019.

ЖАЛОБЫ: проявления буллезного эпидермолиза на стопах.

ДАнные ОСМОТРА: Общее состояние ср.тяжести по заболеванию. Температура 36,4. Положение активное. Состояние питания соответствует возрасту. Кожно-патологический процесс носит распространенный симметричный характер, представлен пятнами, пузырями, эрозиями, корочками, чешуйками, рубчиками и расположен на коже стоп. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: розовый. Лимфатическая система без системного увеличения. Костная система: без видимых деформаций. Органы дыхания: Носовое дыхание незначительно затруднено. В легких везикулярное дыхание, равномерно проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Органы кровообращения: Тоны сердца звучные, ритмичные. Органы пищеварения: Аппетит удовлетворительный. Диспептических явлений нет. Язык у корня обложен белым налетом. Живот мягкий, доступный глубокой пальпации, безболезненный. Стул со склонностью к запорам. Дизурии нет. Нервная система: Менингеальных симптомов нет; Органы чувств: миопия слабой степени, слух сохранен.

РЕКОМЕНДАЦИИ: Поляризованный свет на стопы (с регенерирующей, противовоспалительной целью) №8;

3. Офтальмология Серик Г.И.

13.05.2019. РЕКОМЕНДАЦИИ: глазные капли: ОПАТАНОЛ по 1 капле 2 раза в день, в оба глаза, продолжать

консультация аллерголога

повторный осмотр у офтальмолога через 5-7 дней ЗАКЛЮЧЕНИЕ: аллергический конъюнктивит обоих глаз. врожденная катаракта левого глаза.

4. Стоматолог Хрусталева Н.И.

14.05.2019.

ДИАГНОЗ НЦЗД: 1.6- кариес дентина, 5.45,6.5,7.5,8.5- хронический фиброзный пульпит, резорбция корней, отложения (наросты) на зубах;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: конфигурация лица не изменена, в полости рта:

5.5- на медиальной апроксимальной поверхности- глубокая кариозная полость,заполнена размягченным дентином, зуб изменен в цвете, подвижность 1-2 ст., частичная резорбция корней,

6.5- на медиальной апроксимальной поверхности- глубокая кариозная полость,заполнена размягченным дентином, зуб изменен в цвете, подвижность 1-2 ст., частичная резорбция корней,

7.5- на медиальной апроксимальной поверхности- глубокая кариозная полость,заполнена размягченным дентином, зуб изменен в цвете, подвижность 1-2 ст., частичная резорбция корней,

8.5- на медиальной апроксимальной поверхности- глубокая кариозная полость,заполнена размягченным дентином, зуб изменен в цвете, подвижность 1-2 ст., частичная резорбция корней,

1.6- на жевательной поверхности- кариозная полость, заполнена пигментированным дентином,

3.6- фиссуры заполнены размягченной эмалью, налетом,

на эмали зубов - мягкие зубные отложения, Иг2,0

слизистая полости рта с единичными рубцовыми изменениями ,подвижность языка не ограничена,

прикус- сменный, дефицит места первым премолярам нижней и верхней челюсти,

РЕКОМЕНДАЦИИ: 1.6- сформирована полость, пломба- светоотверждаемый компомер, шлифование, полирование,

3.6- ультразвуковым скайлером удалена размягченная эмаль из фиссур , введен герметик фиссурит-ф,

зубы 5.5,6.5,7.5,8.5 лечению не подлежат, при появлении боли рекомендуется удаление зубов 5.5,6.5,7.5,8.5,

даны

Рекомендации по гигиене (использовать зубную пасту с оптимальным содержанием фтора 1450ppm, соблюдать технику чистки зубов),

рекомендуется консультация врача- ородонта по месту жительства,

осмотр 1 раз в 6 мес. по месту жительства

5. Диетолог к.м.н, врач высшей категории Чумбадзе Т.Р.



16.05.2019.

ДИАГНОЗ НЦЗД: Консультация по вопросам питания на фоне основного заболевания-Врожденный буллезный эпидермолиз, простая форма ДЖВП, вторичные изменения поджелудочной железы, гепатомегалия. Дефицит вит D ;

ЖАЛОБЫ: проявления буллезного эпидермолиса на стопах, на ладони, склонность к запорам, периодический боли в животе;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: рост- 138см вес- 34кг, Z-score - (HAZ) -0,98, Z-score – (BAZ) 0,29, Общее состояние средней тяжести по заболеванию. Кожный процесс улучшился. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: розовый. Лимфатическая система без системного увеличения. Носовое дыхание незначительно затруднено. Аппетит удовлетворительный. Диспептических явлений нет. Живот мягкий, доступный глубокой пальпации, безболезненный. Стул со склонностью к запорам ;

РЕКОМЕНДАЦИИ: 1. Диета №5 - Исключаются: мясные, рыбные, грибные бульоны, подливы и соусы, приготовленные на бульоне, жареные, жирные, острые блюда и приправы, майонез, кетчуп, жирные сорта мяса и рыбы, тугоплавкие животные жиры, маргарины, копчености, соленья, маринады, острые пряности, пшенная крупа, редька, репа, редис, белокочанная капуста (можно в варёном виде), болгарский перец, чеснок, шпинат, щавель, бобовые, орехи, грибы, мороженое и др. холодные блюда, жевательная резинка ржаной хлеб и свежая выпечка.

Рекомендуются: блюда и гарниры из круп, макаронных изделий: разнообразные блюда из различных круп (кроме манной) и макаронных изделий: молочные и рассыпчатые каши, запеканки, отварные макароны, вермишель, отруби; молоко цельное и в блюдах; сыр неострый, сметана в блюдах, творог натуральный и в виде запеканок, сырников, кефир, биокефир, йогурты без фруктовых добавок; супы: вегетарианские овощные и крупяные; блюда из мяса, птицы и рыбы: нежирные сорта говядины, свинины, кролик, индейка, курица, рыба в отварном или запеченном виде; блюда из яиц: яйца в отварном виде, омлеты, в составе различных блюд; блюда и гарниры из овощей и зелени: овощи отварные и в сыром виде, ограниченно огородная зелень (петрушка, укроп, лук-перо зеленый), лук репчатый (только после тепловой обработки), картофель, белокочанная, цветная, брюссельская капуста, кабачки, светлая тыква патиссоны, петрушка, укроп, стручковая фасоль, молодой зеленый горошек (возможно использование замороженных продуктов), фрукты, ягоды: фрукты и ягоды спелые, некислых сортов в сыром виде и после тепловой обработки, фруктовые и ягодные соки, кисели, компоты из свежих и сухих фруктов;

жиры: масло сливочное, топленое, растительные масла; сладости: сахар, варенье, пастила, зефир, мармелад, сухое печенье-ограничить, хлеб -без дрожжевой.

Кулинарная обработка: пища готовится на пару, отваривается, тушится или запекается после отваривания, измельчается.

6. Диетолог к.м.н, врач высшей категории Чумбадзе Т.Р.



16.05.2019.

продолжение:

2. Соблюдать возрастные порции блюд и режим питания:

- регулярно завтракать.
- коррекция рациона:
- каша (овсяная, кукурузная, гречневая) с добавлением растительного масла
- ограничить яйцо - 3 раза в неделю по 2 шт., в отварном виде или виде омлета.
- увеличить мясо до 200г в день на 2 приема, растительное масло 1 дес.л. в день, добавить в овощное блюдо.
- регулярно употреблять молочные продукты: творог -100г в день, сыр -15г в день, кефир -400г в день.
- рыба--4 раза в неделю
- активно пить воду, учитывая склонность к запорам регулярно употреблять отвар из чернослива, печеное яблоко, зелень, растительное масло, утром перед завтраком - 1 стакан воды комнатной температуры, перед сном кефир.

3. Минеральная вода "Донат магний"(или эссенсуки4 или Смирновская) без газа, комнатной темп. 50-80 мл за 15 мин до еды 3 раза в день -1 месяц, далее тыквеол по 1 /2 ч. л. -2-3 раза в день с едой - 1 месяц.

4. Панкреатин (Мезим форте 10тыс) по 1 т x 3 раза в день с едой -1 месяц, далее перерыв 2 недели, курс повторить.

6. Артишока листьев экстракт (Хофитол табл.) по 1 т за 20□ до еды x 3 раза в день (принимать после мезим форте - 1 месяц, далее перерыв 2 недели, курс повторить)

7. Наблюдение гастроэнтеролога по месту жительства.

8. Аквалетрим (Витамин D3 водный раствор) по 6 кап в день (3000МЕ) -1 месяц. Контрольное проведение анализа крови на уровень 25-(ОН)D- через 1 месяц. Продлить прием Витамин D3, по результату анализа, после консультации врача.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: У ребенка с буллезным эпидермолизом, по результату исследования, на УЗИ органов брюшной полости -признаки ДЖВП, вторичных изменений поджелудочной железы, гепатомегалии, изменения паренхимы печени.. Б/х крови: Суммарный 25-ОН витамин D 10, 57 нг/мл –дефицит вит D. Общий анализ крови: Гемоглобин 112 г/л-низкий.. Пищевой сенсibilизации не выявлено.

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

1. 06.05.2019 Аевит по 1 капс после еды

2. 06.05.2019 Креон 10000 по 1 капс * 3 раза в день по сле еды

3. 06.05.2019 Наружно: перевязки с использованием: Протосан, Банеоцин порошок, Повидон Йод, Судокрем, Пантодерм, атравматические перевязочные материалы.

4. 06.05.2019 ФТЛ

5. 06.05.2019 Зиртек по 1 табл в сутки per os

ЗА ПЕРИОД ПРЕБЫВАНИЯ В ОТДЕЛЕНИИ

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

НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ

Положительная динамика

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Диета щадящая на основе стола №5

2. При зуде - цетиризин (Зиртек) 10 капель 3 р/д внутрь 1 месяц

3. Бак сет по 1 капс 1 р/д 1 месяц.



4. Обильное питье! (до 2-3 л в сутки), в том числе минеральная вода типа вода «Донат Mg» по 150 мл х 3 раза в сутки (без газа, комнатной температуры) за 15-20 минут до еды – по 2 недели в месяц, 3 месяца подряд, курсами 2 раза в год (весна, осень) Принимать 150-200 мл прохладной жидкости, лучше воды без газа, утром натощак и за 20 минут перед каждым приемом пищи
5. Следить за регулярностью стула, качеством опорожнения: при отсутствии стула более 36 часов – очистительная клизма либо натрия цитрат + натрия лаурилсульфоацетат + раствор сорбита (микролакс), либо глицериновая свечка
6. Наружно: обработка эрозий и пузырей раствором октенисепта или пронтосана, прокалывание пузырей стерильной иглой с дальнейшим их опорожнением, на эрозии и вскрытые пузыри крем декспантенол+Хлоргексидин (Бепантен плюс), Сульфатиазол серебра (Аргосульфан), на не пораженные участки крем декспантенол (Бепантен) или Эмолиум крем. Перевязки с использованием атравматичных средств: Мепитель (Мепилекс) и др., поверх сетчатых материалов - салфетки Медикомп. Вторичная повязка - бинты Пеха-крепп и Пеха-хафт. На мокнущие поверхности - судокрем, цинковую пасту. На эрозии также использовать (чередовать) Куриозин+облепиховое масло+Банеоцин порошок (в равных пропорциях). Купание в теплой воде с применением масла Мустела/Меналинд/Ксеракалм А.Д (Авен), периодически ванночки с раствором Хлоргексидина (200 мл)
7. Выполнение рекомендаций и назначений диетолога, офтальмолога и стоматолога по месту жительства
8. Динамическое наблюдение педиатра, дерматолога, диетолога, стоматолога, офтальмолога, невролога, ЛОРа по месту жительства.
9. Осмотр стоматолога, ЛОРа, дерматолога 1 раз в 6 мес
10. Прививки не противопоказаны! Проводить вакцинацию, вне интеркуррентных заболеваний. Рекомендовано также провести вакцинация против пневмококка (по результатам посева *Klebsiella pneumoniae*)
11. Освидетельствование во МСЭ для продления сроков инвалидности бессрочно

Список препаратов и перевязочных материалов:

Наименование медикаментов и перевязочных средств

Пронтосан раствор для промывания ран

Пронтосан гель

Октенисепт спрей

Октиндол (для полости рта)

Судокрем (аналог - Деситин крем от опрелостей)

Бепантен мазь 5%

Бепантен крем 5%

Бепантен крем Плюс 5%

Эплан мазь

Пантодерм крем

Браунодин мазь 1 % с повидон йодом

Корнерегель гель глазной 5%

Солкосерил мазь

Солкосерил гель

Солкосерил дентальная паста

Дермазин крем 1 % с Ag

Камистад гель (дента)

Банеоцин мазь

Бондерм мазь

Радевит Актив



Мепилекс (МЁЛЬНЛИКЕ)
Мепилекс Ag (МЁЛЬНЛИКЕ)
Мепилекс Лайт / Mepilex Light (МЁЛЬНЛИКЕ) 15x15 см
Мепилекс Лайт / Mepilex Light (МЁЛЬНЛИКЕ) 20x50 см
Мепилекс трансфер / Mepilex Transfer (МЁЛЬНЛИКЕ) 15x20 см
Мепилекс трансфер / Mepilex Transfer (МЁЛЬНЛИКЕ) 20x50 см
Атрауман / Atrauman (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) (аналог ПолиТюль/ PoliTul и ЛикоТюль (ОПТИМЕЛЛЕ)
Атрауман Ag/Atrauman Ag (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) (аналог ПолиТюль Ag/ PoliTul Ag и ЛикоТюль Ag (ОПТИМЕЛЛЕ)
Грассолинд (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) (аналог ПовиТекс и ЛикоТюль (ОПТИМЕЛЛЕ)
Гидротюль (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) (аналог ПовиТекс и ЛикоТюль (ОПТИМЕЛЛЕ)
Бранолинд Н / BRANOLIND N (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) повязка мазевая с перуанским бальзамом,
Бранолинд / BRANOLIND (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) (аналог ПовиТекс и ЛикоТюль (ОПТИМЕЛЛЕ)
Медикомп / Medicom (ПАУЛЬ ХАРТМАНН), салфетки стерильные, в упаковке (по 25 шт.) (аналог - Месофт (МЁЛЬНЛИКЕ)
Стерилукс (ПАУЛЬ ХАРТМАНН), салфетки, по 20 шт
Штюлпа-Фикс / Stulpa-fix (ПАУЛЬ ХАРТМАНН), сетчатый трубчатый бинт
Rolta-soft/Ролта-софт (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) ватный бинт
РЕНА-СРЕПП/Реха-крепп (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) фиксирующий бинт, 4смх4м
РЕНА-СРЕПП/Реха-крепп (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) фиксирующий бинт, 6смх4м
Реха-crepp/Реха-крепп (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) фиксирующий бинт, 8смх4м
Реха-crepp/Реха-крепп (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) фиксирующий бинт, 10смх4м
Реха-crepp/Реха-крепп (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) фиксирующий бинт, 12смх4м
Реха-haft/Реха-хафт (ПАУЛЬ ХАРТМАНН) самофиксирующий бинт (аналог Оптимелле Лайт)
Тубифаст-бинт / Tubifast, эластичный бинт с красной линией (МЁЛЬНЛИКЕ)
Тубифаст-бинт / Tubifast, эластичный бинт, с зеленой линией (МЁЛЬНЛИКЕ)
Тубифаст-бинт / Tubifast, эластичный бинт, с синей линией (МЁЛЬНЛИКЕ)
Тубифаст-бинт / Tubifast, эластичный бинт, с желтой линией (МЁЛЬНЛИКЕ)
Тубифаст-бинт / Tubifast, эластичный бинт, с фиолетовой линией (МЁЛЬНЛИКЕ)
Мепитак/Меритас (силиконовый пластырь) (МЁЛЬНЛИКЕ)
Аэрозоль Нилтак
Силессе Спрей
Пена для ванн Меналинд / Menalind
Шампунь Меналинд / Menalind
Эрисан PESUVOIDE моющий крем
Меналинд/Menalind (MENALIND professional) масло-спрей
Меналинд/Menalind (MENALIND professional) защитный крем с оксидом цинка
Меналинд/Menalind (MENALIND professional) защитный крем без цинка
Меналинд/Menalind (MENALIND professional) очищающая пена
Меналинд/Menalind (MENALIND professional) моющий лосьон
Lipikar LAIT (La Roche-Posay) смягчающее молочко
Урьяж Cu-Zn Плюс, крем против раздражений
Сетафил ресторадерм лосьон д/тела от зуда
Иглы стерильные 18G 1,2 * 40 мм
Lipikar 200 мл (La Roche-Posay) очищающее масло



СиЛико Тюль / Silico Tul повязка раневая стерильная (ОПТИМЕЛЛЕ)

ТайдиСорб салфетки (ОПТИМЕЛЛЕ)

ГидроГель: ДжеллеСорб Ag + Tube (ОПТИМЕЛЛЕ)

Контактов с инфекциями не было.

Лечащий врач

- Епишев Р.В.

Руководитель отделения

д.м.н - Мурашкин Н.Н.

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

