



ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ
ПЕДИАТРИИ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА Ю.Е. ВЕЛЬТИЩЕВА
ФГАОУ ВО РНМУ ИМ. Н.П. ПИРОГОВА МИНЗДРАВА РОССИИ
Россия 125412, г. Москва
Тел. +7 (495) 483 41 83, +7 (495) 483 20 34
e-mail: doctor@pedklin.ru
www.pedklin.ru

Детское психоневрологическое отделение-1 ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 4139/2021

Ф.И.О. пациента: **Черных София Владимировна**
Дата рождения (возраст):
Адрес проживания:
Место работы/учебы/ДОО (ДДУ): **д/сад №271, группа "Розочка"**
Социальный статус: **дошкольник (организован)**
Находился на лечении с **01.06.2021 по 10.06.2021**
Отделение: **Детское психоневрологическое отделение-1**

Основной диагноз: G31.8 Нейродегенеративное заболевание. Q85.1 Туберозный склероз. G40.2 Симптоматическая (структурная) эпилепсия, фармакорезистентная форма. Единичные ангиомиолипомы почек при туберозном склерозе. ХБП 1 ст. Выраженная задержка психоречевого развития. Аутистические проявления.

Сопутствующее заболевание: Стойкая альбуминурия (ятрогенная?). N52.0 - гиперметропия слабой степени; M21.6 - Вальгусная деформация нижних конечностей, плоско-эквиповальгусная установка стоп с приведением передних отделов; M53.2 - Нарушение осанки; R26.8 - Вторичные нарушения походки. I49.4 - Суправентрикулярная экстрасистолия. Лабильная артериальная гипертензия.

Жалобы при поступлении: эпилептические приступы, задержка психоречевого развития.

Anamnesis vitae: Ребёнок от 3 беременности (1- девочка, ТС, 2- замершая.), протекавшей благоприятно. Роды путём Кесарева сечения на 41 неделе гестации (не был родовой деятельности, крупный плод)

Масса при рождении: 4200 г, длина 57 см, по Апгар 8/9 баллов. Раннее развитие: голову держит с 2 месяцев, сидит с 7 месяцев, ходит с 12 мес, речь с 1,5 года.

Наследственность: у родной сестры ТС.

Anamnesis morbi:

Гипопигментные пятна с рождения. Дебют судорожных приступов с 1 года 11 мес, когда появились эпилептические приступы, в виде эпизодов замирания сопровождающихся искривлением рта, тоническим напряжением конечностей, длительностью около минуты, с частотой 2-3р/день. Назначен депакин хроносфера – приступы купированы. В 2г 5 мес возобновились судорожные приступы, в виде тонического напряжения конечностей, появились ночные приступы. Назначена кеппра- уредились приступы, добавлен ламиктал – пропали ночные приступы, сохраняются замирания. С лета 2019г появились эпизоды "гримасничания" после пробуждения с частотой 1р/мес. Госпитализирована 01.2020 повторно для динамического наблюдения. Получала: депакин хроносфера 200мг-2р/сут (16 мг/кг/сут), ламиктал 50 мг-утром, 75 мг на ночь (5мг/кг/сут), сабрил 1000мг-2р/сут (80мг/кг/сут). Увеличена дозировка депакина, введен клобазам.

Принимает Афинитор 6 мг в сутки – с марта 2019 года, в дозе 8 мг – с марта 2020 года.

Подари ЗАВТРА!
Тяжелобольным детям Удмуртии

Консультирована Дорофеевой М.Ю. 04.01.2021: у пациентки при пробуждении регистрируются приступы в виде серий асимметричных спазмов (поворот глаз и головы влево), длительностью до 10 минут. Принимала Депакин-Хроносферу 500 мг в сутки+Ламиктал 125 мг в сутки+ Сабрил 2500 мг в сутки+ Афинитор 8 мг в сутки.

Рекомендовано продолжить прием противосудорожной терапии: Вигабатрин (Сабрил) «500 мг» по 3 таблетки утром и вечером через 12 часов (3000 мг в сутки; 111 мг/кг веса в сутки) + Ламотриджин (Ламиктал) «25 мг» по 2½ таблетки утром и вечером через 12 часов (125 мг в сутки; 4,6 мг/кг веса в сутки) + Клобазам (Фризиум) «10 мг» по 2 таблетки утром и вечером через 12 часов (40 мг в сутки; 1,5 мг/кг/сутки). Вес = 27 кг.

Согласно Постановлению Правительства РФ № 230 от 05.03.2020, оформление заключения ВК на Клобазам (Фризиум) в лечебном учреждении по месту жительства (препарат зарегистрирован в РФ). Постепенное снижение дозы Депакина-Хроносферы (500 мг в сутки) по 100 мг еженедельно до полной отмены. В плане коррекции терапии, введение Топирамата (Топамакс) в дозе до 10 мг/кг в сутки.

На момент поступления получает: ламиктал 50 мг-утром, 75 мг на ночь (4,5мг/кг/сут), сабрил 1500мг-2р/сут 3000/сут (107мг/кг/сут). Клобазам урбанил 20 мг/сут (0,7 мг/кг/сут), эверолимус 8 мг/сут.

Поступила повторно для динамического обследования, коррекции терапии.

Ранее проведенные обследования:

Поиск мутаций в гене TSC 1 методом прямого секвенирования- однонуклеотидная замена с.C1498T: pR500X подтверждена.

Видео ЭЭГ мониторинг от февраля 2019г: региональная эпилептиформная активность в центральной, височной областях правого полушария

ВЭЭГМ дневного сна и бодрствования в течение 3 часов (Депакин Хроносфера 400 мг в сутки+ Ламотриджин 125 мг в сутки+Сабрил 2000 мг в сутки): 30.12.2019: зарегистрирована эпилептиформная активность во сне: деформированные острые волны, а также деформированные и редуцированные комплексы ОМВ в правой лобно-височной области; правосторонние латерализованные разряды деформированных острых волн, а также деформированных и редуцированных комплексов ОМВ; диффузные билатерально синхронные разряды деформированных острых волн, а также деформированных и редуцированных комплексов ОМВ с амплитудным акцентом и наиболее вероятной инициальной зоной в правой лобно-височной области.

ВЭЭГМ дневного сна и бодрствования в течение 1 часа (Депакин Хроносфера 500 мг в сутки+ Ламиктал 125 мг в сутки+Сабрил 2500 мг в сутки): 09.09.2020: продолженная эпилептиформная активность регистрируется во время сна в виде кратковременных вспышек, состоящих из острых волн, полиспайков, пик-волновой активности, комплексов ОМВ и медленных волн, с амплитудным доминированием активности в лобно-центральной, височной областях правого полушария. амплитудой на уровне фона и выше фоновой активности (до 600 мкВ), активность регистрируется одиночными или следующими друг за другом вспышками продолженными участками. В сравнении с предыдущим исследованием увеличился индекс представленности эпилептиформной активности, четче выражена тенденция к диффузному распространению

МРТ головного мозга от 2016г: субэпидемальные гиподенсивные зоны.

МРТ головного мозга с контрастированием (детям) 02.10.2018: Вблизи отверстия Монро справа и слева имеются узлы размерами: слева до 1-2мм; справа 4х3х2мм (объем 12,53 кубических мм); МР-признаки туберозного склероза с множественными гамаргомами кортикально и субкортикально расположенными, обызвестченными субэпидимарными узлами, мелкими узлами в отверстиях Монро, астроцитомы? справа. Рекомендуются МРТ в динамике. с контрастированием.



МРТ головного мозга 30.01.2020: Вблизи отверстий Монро имеются узлы размерами: слева отчетливо не визуализируются, справа 4х3х2мм (объем 12,53 кубических мм).

УЗИ брюшной полости и почек 20.09.2018: В верхней трети правой почки в корковом слое паренхимы, ближе к верхнему полюсу образование повышенной эхогенности 0,7 х 0,5 см., с ровным четким контуром, центральный эхокомплекс - не изменен, лоханки - не расширены. Мочевой пузырь: умеренно заполнен. Заключение: Увеличение печени. Реактивные изменения поджелудочной железы, сосудов селезенки. Увеличение объема почек. Утолщение паренхимы почек. Ангиомиолипома? в паренхиме правой почки.

УЗИ брюшной полости и почек 24.01.2020:

У верхнего полюса правой почки в корковом слое паренхимы образование повышенной эхогенности 1,1 х 0,5 см., с ровным четким контуром.

Электрокардиография 21.01.2020: Незначительная синусовая аритмия, ЧСС - 115-107 уд. в 1 мин. Нормальное положение ЭОС. Одиночные наджелудочковые экстрасистолы, вероятно, АВ-узловые, короткие периоды тригеминии. Рекомендации: Консультация кардиолога.

28.01.2020 Врач-травматолог-ортопед

Диагноз: M21.6 - Вальгусная деформация нижних конечностей, плоско-эквинусно-вальгусная установка стоп с приведением передних отделов; M53.2 - Нарушение осанки; R26.8 - Вторичные нарушения походки

20.01.2020 Психиатр: Задержка психического развития у ребенка с органическим поражением головного мозга и аутистическими особенностями.

Рекомендовано введение rispиперидона в растворе.

Соматический статус: Рост: 130 см, вес: 28 кг, Т тела - 36,0 С. Зев спокойный. Кожные покровы сухие, видимые слизистые чистые. Гипопигментные пятна на туловище и конечностях. Дыхание через нос не затруднено. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца четкие, ритмичные. ЧСС-90/мин. АД - 95/70 мм.рт.ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не выступает из-под края реберной дуги. Селезенка не пальпируется.

Неврологический статус: В сознании. Инструкции выполняет. Интеллект снижен. Речь: отдельные слова, произношение нарушено. Общемозговой симптоматики нет. Менингеальных симптомов нет. Череп правильной формы. Перкуторный звук не изменен. Обоняние сохранено. Зрение грубо не нарушено. Поля зрения не изменены. Движение глазных яблок в полном объеме. Косоглазия нет. Нистагма нет. Зрачки округлые D=S. Точки выхода тройничного нерва безболезненны. Слух ориентировочно не нарушен. Глотание не нарушено. Небный рефлекс живой, небная занавеска не провисает. Голова по средней линии. Язык по средней линии, фибрилляции на языке отсутствуют. Носогубные складки не сглажены.

Двигательная сфера: Ходит самостоятельно. Не бегает. Тонус мышц - не изменен. Мышечная сила сохранена. Сухожильные рефлексы на руках и ногах - живые, D=S. Объем активных и пассивных движений в полном объеме. Кожные периостальные рефлексы физиологические. Нарушения координации и чувствительности не выявлены. Симптом Бабинского отрицательный с двух сторон. Функции тазовых органов не нарушены. Трфические расстройства не выявлены. Психоречевое развитие с задержкой.

Лабораторные исследования

Общий клинический анализ крови



Наименование	Нормы	02.06.2021 10:38
Общий клинический анализ крови		
Лейкоциты(WBC), 10 ⁹ /л	4,50 - 11,50	4.85
Эритроциты(RBC), 10 ¹² /л	3,90 - 5,50	5.24
Гемоглобин(HGB), г/л	115 - 145	118
Гематокрит(HCT), %	33,0 - 42,0	35.9
Средний объем эритроцита(MCV), фл	76,0 - 90,0	68.5
Сред. сод. гемоглобина эритроците (MCH), пг	25,0 - 31,0	22.5
Сред. конц. гемоглобина в эр. (MCHC), г/л	300 - 380	329
Тромбоциты (PLT), 10 ⁹ /л	127 - 520	296
Коэффициент анизотропии эритроцитов, fL	35,0 - 47,0	48.4
Распределение эритроцитов по объему(RDW-CV), %	12,0 - 15,0	21.5
Средний объем тромбоцитов (MPV), фл	6,0 - 13,0	7.8
Нейтрофилы(NEU), 10 ⁹ /л	1,50 - 8,00	2.38
Лимфоциты (LYM), 10 ⁹ /л	1,50 - 7,00	1.47
Моноциты (MONO), 10 ⁹ /л	0,24 - 0,60	0.95
Эозинофилы (EOS), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,300	0.04
Базофилы (BASO), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,200	0.01
Нейтрофилы (NEU), %	38,00 - 59,00	48.99
Лимфоциты (LYM), %	29,00 - 50,00	30.41
Моноциты (MONO), %	3,00 - 10,00	19.62
Эозинофилы (EOS), %	0,000 - 5,000	0.77
Базофилы (BASO), %	0,000 - 1,000	0.2
СОЭ(Скорость оседания эритроцитов) по Вестергрену, мм/час	2 - 15	15
Подсчет лейкоформулы с оценкой морфологии клеток крови		
Палочкоядерные (абс.), 10 ⁹ /л	0,04 - 0,30	0.05
Сегментоядерные (абс.), 10 ⁹ /л	1,50 - 8,00	2.23
Эозинофилы (абс.), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,300	0
Базофилы (абс.), 10 ⁹ /л	0,000 - 0,200	0
Лимфоциты (абс.), 10 ⁹ /л	1,50 - 7,00	1.84
Моноциты (абс.), 10 ⁹ /л	0,24 - 0,60	0.73
Палочкоядерные, %	1 - 6	1
Сегментоядерные, %	38 - 59	46
Эозинофилы, %	0 - 5	0
Базофилы, %	0 - 1	0
Лимфоциты, %	29 - 50	38
Моноциты, %	3 - 10	15

Биохимическое исследование крови

Наименование	Нормы	02.06.2021 11:17
Биохимическое исследование крови		
Осмолярность, мОсм/л	250,0 - 310,0	273.4
Углеводы		
Глюкоза, ммоль/л	3,9 - 6,4	4.9

Белки и аминокислоты		
Общий белок, г/л	52,0 - 88,0	73
Альбумин, г/л	35,0 - 50,0	46
Глобулины, г/л	17,0 - 38,0	27
Альбумин-глобулиновый коэффициент	1,08 - 1,94	1,7
Мочевина, ммоль/л	1,4 - 7,2	4,7
Креатинин, ммоль/л	35 - 100	31
Мочевая кислота, ммоль/л	0,15 - 0,43	0,15
Липиды		
Холестерин, ммоль/л	2,5 - 5,8	5,5
Триглицериды, ммоль/л	0,55 - 1,70	1,16
Ферменты		
АСТ, МЕ/л	0 - 40	27
АЛТ, МЕ/л	0 - 45	3
Лактатдегидрогеназа, Ед/л	110 - 295	375
Креатинкиназа, Ед/л	5 - 145	244
ГГТ, Ед/л	9 - 61	31
Щелочная фосфатаза, МЕ/л	96 - 297	337
Пигменты		
Билирубин общий, ммоль/л	2,0 - 21,0	6,8
Билирубин связанный, ммоль/л	0,0 - 7,0	1
Билирубин свободный, ммоль/л	0,5 - 20,0	5,8
Минеральный обмен		
Натрий, ммоль/л	135,0 - 147,0	137
Калий, ммоль/л	3,70 - 5,12	4,6
Са ++ (Кальций ионизированный), ммоль/л	1,13 - 1,32	1,19
Кальций общий, ммоль/л	2,20 - 2,70	2,37
Фосфор неорганический, ммоль/л	1,29 - 2,26	1,62
Ревмопробы		
С-реактивный белок, мг/л	0,0 - 5,0	0,5
Сывороточные индексы		
Гемолиз		1 (+)
Линимия		0 (Не обнаружен)
Иктеричность		0 (Не обнаружен)

Общий анализ мочи

Наименование	Нормы	03.06.2021 10:06	03.06.2021 10:13
Физико-химические свойства			
Креатинин, г/л		0,5	
Белок/Креатинин, мг/г креатинина	< 80	>500,0	
Альбумин, мг/л	0,00 - 20,00	>150,00	
Альбумин/Креатинин, мг/г креатинина	< 30	>300,0	
Цвет			Соломенный
Прозрачность			Прозрачная

Глюкоза, ммоль/л	0,1 - 1,8	0,0 (Норма)
Белок, г/л	0,000 - 0,100	1
Кислотность	5,0 - 8,0	6,0 (Слабо-кислая)
Удельный вес	1,003 - 1,030	1.011
Лейкоцитарная эстераза, Лей/мкл	0,00 - 25,00	Не обнаружено
Гемоглобин, мг/л	0,0 - 0,3	0.3
Нитриты		Не обнаружено
Кетоны, ммоль/л	< 1	Не обнаружено
Уробилиноген, мкмоль/л	< 34	0 (Норма)
Билирубин, мкмоль/л	0,0 - 8,5	0 (Не обнаружено)
Микроскопия мочи		
Лейкоциты, в п/зр	< 4/*40;	7
Эритроциты, в п/зр	< 2/*40	1
Слизь		Незначительно

Микроглобулин в моче

Наименование	Нормы	03.06.2021 10:31
Биохимическое исследование мочи		
Бета-2-микроглобулин, мкг/л	0,0 - 100,0	158.2
Бета-2-микроглобулин в моче суточной, мкг/сут	0,0 - 100,0	158.2
Объем мочи, мл/сут	650 - 1 000	1000

Биохимическое исследование мочи

Наименование	Нормы	09.06.2021 14:10
Исследование белковых фракций мочи		
Тубулярные белки, %		8
Тубулярные белки, г/л		0.044
Альбумин в моче, %		70.3
Альбумин в моче, г/л		0.38
Гломерулярные белки, %		21.7
Гломерулярные белки, г/л		0.12
Биохимическое исследование мочи		
Рост, см.		130
Вес тела, кг		28
Объем мочи, мл/сут	650 - 1 000	1000
Осмоляльность в моче, ммоль/кг	200 - 1 000	605
Кальций в моче, ммоль/л		2.72
Кальций в моче суточный, ммоль/сут	1,50 - 4,00	2.72
Оксалаты в моче, ммоль/л		0.16
Оксалаты в суточной моче, ммоль/сут	0,140 - 0,420	0.16
Ураты в моче, ммоль/л		2.41
Ураты в моче/сутки, ммоль/сут	1,48 - 4,43	2.41
Креатинин сыв., ммоль/л	0.035 - 0,110	0.031 (от 02.06.2021)

Креатинин мочи, мМоль/л		4.66
Креатинин мочи суточный, мМоль/сут	2,50 - 15,00	4.66
Клиренс эндогенного креатинина, мл/сек	1,3 - 2,0	3
Глюкоза в моче, мМоль/л	0,0 - 0,8	0.3
Глюкоза в моче суточная, мМоль/сут	0,000 - 2,770	0.3
Медь в моче, мкмоль/л	0,03 - 1,26	0.29
Медь в суточной моче, мкмоль/сут	0,047 - 0,940	0.29
Белок количественный, г/л	0,000 - 0,100	0.545
Белок в суточной моче, г/сут	0,000 - 0,100	0.545
Соотношение Са/Среа в моче	0,04 - 0,80	0.58
Соотношение Оксалаты/Среа в моче	0,03 - 0,07	0.03
Соотношение Ураты/Среа в моче	0,40 - 0,80	0.52

Инструментальные исследования

02.06.2021 Электрокардиография (клино+орто+физ.нагрузка)

Заключение: Исследование на фоне беспокойства, плача ребёнка. Синусовая тахикардия от умеренной до выраженной, ЧСС- 143-125 уд. в мин. Нормальное положение ЭОС. Одиночные наджелудочковые экстрасистолы, вероятно, АВ-узловые. Нарушение процесса реполяризации в миокарде в виде снижения "+" з. Т II, III, aVF, V5-V6. .

02.06.2021 УЗИ брюшной полости и почек

Печень: размеры - увеличены, КВР правой доли - 11,3 см, нижний край - прикрыт петлями кишечника, метеоризм, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура паренхимы - однородная, сосуды - воротная вена не расширена 0,7 см. Желчный пузырь: форма - физиологический перегиб в верхней трети тела, размер - увеличен, стенка - не изменена, просвет - однороден. Поджелудочная железа: не увеличена, размеры (головка) - 1.1 см., (тело) - 0.8 см., (хвост) - 1.5 см., контур - ровный, эхогенность паренхимы - обычная, эхоструктура - неоднородная. Селезенка: размеры - не увеличены: 8,4 x 4,1 см. Объем - 98,4 см³. К - 5,5 (норма 2,0-4,0), эхогенность паренхимы - не изменена, эхоструктура - однородная, селезеночная вена - не расширена 0,5 см У нижнего полюса - добавочная селезенка размерами 1,8*1,3 см, Почки: расположены - в типичном месте, подвижность - почек в пределах нормы, контур - ровный, размеры (правая) - 9.4x5.5x5.5 см. объем 110.9 см³., размеры (левая) - 9.7x5.9x5.9 см. объем 143.7 см³., соотношение объема почек и массы тела - 0.9% норма (0,4-0,6 %), паренхима - обычной эхогенности, дифференцирована, утолщена. В паренхиме обеих почек :1) единичные ангиомиолипомы максимальным размером справа 1,4*0,8 см (у верхнего полюса), слева 0,4*0,2 см, 2) единичные кальцинаты максимальным диаметром до 0,2 см, 3) парные линейные сигналы повышенной эхогенности (стенки мелких кист?), центральный эхокомплекс - не изменен, лоханки - правая - смешанного типа - 0,8 см, левая - смешанного типа - 0,5 см, стенка лоханки - стенки лоханок обеих почек утолщены до 0,2 см, эхогенность стенок повышена. Мочевой пузырь: заполнен, стенка не утолщена 0,29 см, просвет однороден, размеры - 5.2x5.7x4.5 см. Заключение: Гепатомегалия. Увеличение желчного пузыря. Реактивные изменения поджелудочной железы. Увеличение объема почек. Диффузные изменения паренхимы почек, характерные для туберозного склероза. Утолщение стенок лоханок обеих почек.

07.06.2021 Электроэнцефалография

Заключение: Нормальная ЭЭГ (бодрствование).

Фоновая ритмика бодрствования сформирована по возрасту.

Во время исследования эпилептиформной активности не зарегистрировано.

09.06.2021 Суточное мониторирование артериального давления (СМАД)

Примечание: большой процент артефактных измерений в дневное время 56%, в связи с чем оценка дневной и циркадной динамики АД мало достоверна.

По данным СМАД регистрируются лабильной систоло-диастолической артериальной гипертензии (?) днем и признаки стабильной систоло-диастолической артериальной гипертензии ночью с повышением индексов времени гипертензии для АДс до 26% днем (индекс измерений 10%) и 53% ночью, а для АДд до 37% днем (индекс измерений 20%) и до 66% ночью. Средние показатели АД повышены только в ночное время до 110/58 мм рт.ст. Максимальный подъем АД до 159/97 мм рт.ст. в 11:21 при ЧСС 112 уд/мин. Циркадные колебания нарушены для АДс по типу нон-диппер.

Консультации

04.06.2021 Врач-офтальмолог

Диагноз: H52.0 - гиперметропия слабой степени

Рекомендации:

-осмотр 1 раз в год

07.06.2021 Врач-нефролог

Результаты проведенного обследования:

анализ мочи общий: белок 1 г/л, лейкоциты 7 в п/зр. Выражена альбуминурия: альбумин >150 мг/л, альбумин/креатинин > 300 мг/г. Суточная потеря белка 545 мг. Креатинин крови 31 мкмоль/л, рСКФ 119 мл/мин. Альбумин 46 г/л, холестерин 5.5, фосфор 1.64 ммоль/л, калий 4.6 ммоль/л. ЩФ 337 МЕ/л. УЗИ: подвижность почек в норме. Увеличение объема почек. Паренхима обычной эхогенности, дифференцирована, утолщена. Единичные ангиомиолипомы справа до 1.4х0,8 см, слева до 0,4х0,2 см, единичные кальцинаты до 0.2 см, стенки мелких кист. Лоханки смешанного типа до 0,8 см справа. Утолщение стенок лоханок.

Диагноз: N39.1 - Стойкая альбуминурия (ятрогенная?); Единичные ангиомиолипомы почек при туберозном склерозе. ХБП 1 ст.

Рекомендации:

суточное мониторирование АД

Режим общий

С нефропротективной, антипротеинурической целью рекомендован постоянный прием ингибитора АПФ -энап (эналаприл, ренитек) при наличии согласия матери на прием препарата off-label.

Доза препарата 0,15-0,2 мг/кг/сут: 2,5 мг х 2 р в день. Контроль креатинина и калия крови через 10 дней от начала приема. При повышении креатинина более чем на 25% от исходного, повышения калия выше нормы -уменьшение дозы. Препарат не отменять.

Анализ мочи общий 1 раз в 3 мес

Анализ мочи на микроальбумин через 3-4 мес

Биохимический анализ крови через 4-6 мес

Контроль АД регулярно

Наблюдение нефролога

10.06.2021 Врач-акушерство и гинекология

Результаты проведенного обследования:

STATUS GENITALIS

Таннер 1 Ма 1 Рв 1 Ах 1 Ме 0 Масса тела 28 кг. Рост 130 см.

Наружные половые органы сформированы правильно, по женскому типу. Большие половые губы прикрывают малые. Клитор не увеличен. Кожа промежности обычной окраски.

Слизистая вульвы розового цвета. Гимен кольцевидный. Выделения светлые. Запах отсутствует. Периаанальная область не изменена.

Диагноз: Z71.8 - Острой генитальной патологии не выявлено

Рекомендации:

Соблюдение гигиены наружных половых органов (Лактацид гель для девочек)

10.06.2021 Логопед

Диагноз: Выраженная задержка психоречевого развития. Аутистические проявления.

Рекомендации:

Занятия с психологом, дефектологом, логопедом по месту жительства.

10.06.2021 Врач-детский кардиолог

Результаты проведенного обследования:

ЭКГ: Ритм синусовый, ЧСС 143-125, НБПВПГ, АВ-узловые э/с. СМАД: лабильная АГ.

Диагноз: I49.4 - Суправентрикулярная экстрасистолия. Лабильная артериальная гипертензия

Рекомендации:

1. ЭХО-КГ

2. ХМ ЭКГ

3. посмотриный осмотр с результатами

4. Наблюдение кардиолога 1 раз в 6 месяцев, ЭКГ 1 раз в 6 месяцев, ЭХО-КГ 1 раз в год, ХМ ЭКГ 1 раз в год

5. физическая и двигательная активность по возрасту без ограничений

6. калий + магний (например, панангин) по 1/2 таб x 3 р/д - 1 месяц (июль)

7. L-карнитин (например, элькар 30%) по 0,5 мл x 2 р/д - 1 месяц (август)

07.06.2021 Психолог: Признаки отставания в развитии. Рекомендовано продолжить занятия со специалистами.

Решения врачебных комиссий:

ВК от 03.06.2021: назначить ребёнку 5 и более препаратов. В связи с основным заболеванием получает: Ламиктал 125 мг/сут, Вигабатрин 3000 мг/сут, Клобазам 20 мг/сут, Эвералимус 16 мг/сут, Ангидак спрей 3 р/сут, Изофра спрей 3 р/сут

ВК от 04.06.2021: назначить по медицинским показаниям лекарственный препарат Эзеролимус (Афинитор) по торговому наименованию из расчета в дозе 8 мг в сутки: 4 диспергируемых таблеток по 2 мг в сутки (48 упаковок диспергируемых таблеток по 2 мг в год).

Проведено лечение:

Стол: ОВД.

Режим: общий.

Назначения:

Бензидамин* (Ангидак (спрей д/местн. прим. доз., 0,255 мг/доза)) ежедневно местно 2 доза. (утром, днем, вечером) с 03.06.2021 по 09.06.2021

Будесонид* (Пульмикорт (сусп. д/ингал. доз., 0,25 мг/мл)) ежедневно 250 мкг. (утром, вечером) с 03.06.2021 по 09.06.2021

Вигабатрин ежедневно per os 1500 мг (утром, вечером) с 01.06.2021 по 10.06.2021 500мг x 2 р.д., 3000мг в сутки

Клобазам (Урбанил) ежедневно per os 10 мг (утром, вечером) с 01.06.2021 по 10.06.2021 10 мг x 2 р.д.

Ламиктал ежедневно per os 75 мг (утром, вечером) с 01.06.2021 по 10.06.2021 50 мг - 75 мг

Фрамицептин* (Изофра (спрей наз., 12,5 мг/мл)) ежедневно 1 впрыск. (утром, днем, вечером) с 03.06.2021 по 09.06.2021

Эверолимус ежедневно per os 8 мг (утром, вечером) с 01.06.2021 по 10.06.2021 8 мг в сутки.

Курс обследования и лечения окончен. Побочных явлений терапии не отмечалось, течение основного заболевания без отрицательной динамики. В связи с выявлением гиперемии зева при осмотре 03.06.21 назначена симптоматическая терапия. Ребенок в стабильном удовлетворительном состоянии выписывается домой под наблюдение специалистов по месту жительства.

Пролечен по ОМС за счет средств регионов.

В контакте с инфекционными больными не состояла.

Рекомендации:

1. Наблюдение педиатра, невролога и психиатра, по месту жительства.

Противосудорожную терапию проводить длительно и непрерывно. Терапия назначается для постоянного приема по жизненным показаниям, замене не подлежит!

Вигабатрин (Сабрил) по 1500 мг х 2 раза в день с постепенным повышением препарата раз в 7 дней на 500мг по схеме:

1500мг-1500мг

1750мг-1750мг

2000мг-2000мг, 4000мг в сутки, 142 мг\кг\сут

Ламотридин (Ламиктал) 50мг утром + 75 мг вечером, 125 мг/сут

Клобазам (Урбанил) по 10 мг х 2 раза в день с постепенным повышением препарата на 5мг раз в 10-156 дней до терапевтической дозы 40мг в сутки (20мг х 2 р.д.), 1,5мг\кг\сут пить постоянно

2. **Прием патогенетического препарата для лечения осложненной туберозного склероза в виде фармакорезистентной эпилепсии, гиганто-клеточных астроцитом головного мозга и множественных ангиомиолипом почек: Эверолимус (Афинитор) в дозе 8 мг в сутки: 4 диспергируемых таблеток по 2 мг в сутки (48 упаковок диспергируемых таблеток по 2 мг в год).**

3. **Динамическое наблюдение:**

Общий анализ крови (тромбоциты!) – 1 раз в 6 месяцев; общий анализ мочи – 1 раз в 6 месяцев;

Биохимический анализ крови (АЛАТ, АСАТ, амилаза, креатинин, мочевины, мочевая кислота, общий белок, глюкоза, холестерин, триглицериды) – 1 раз в год; биохимический анализ мочи – 1 раз в год;

Контроль железа, ферритина, ОЖСС в крови через месяц после выписки, далее 1 раз в 3 месяца.

ЭКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек, консультация окулиста – ежегодно.

ЭХО-КГ, ЭЭГ, ВЭМ дневного/ночного сна - при поступлении

МРТ-исследование головного мозга (не менее 1,5 Тесла) - 2022г

4. Магне В6 по 5мл х 2 р.д.- месяц (2-3 раза в год)

5. Кудесан по 5 кап х 2 р.д.- месяц (2-3 раза в год)

6. Повторные месячные курсы гепатопротекторов (расторопша, карсил, эссенциале, тыквенное масло и др.) Карсил по 1/2 т x 2 р.д. - 1,5 мес (2 раза в год).
7. Санаторно - курортное лечение по месту жительства (в рамках оказания государственной социальной помощи).
8. Рекомендовано обращение в МСЭК по месту жительства для определения ограничения жизнедеятельности с целью продления инвалидности.

Противопоказаны: Кортикостероиды, Церебролизин, Энцефабол, Пирацетам (глицетам, ноотропил), Пикамилон, Аминалон, Фезам, Инстенон, массаж, физиотерапия, электростимуляция, тепловые процедуры.

Лечащий врач _____

Григорьева А. В.

Зав.отделением, кандидат медицинских наук _____

Перминов Е.С.

Начальник отдела оказания
медицинской помощи, кандидат
медицинских наук _____

Агапов Е. Г

Я, _____

(Ф.И.О. законного представителя)

получил(-а) выписной эпикриз на руки, с рекомендациями ознакомлен (-а).

Дата 10.06.2021

Подпись _____