

Ф.И.О. Илиябаева-Памеева Анна Павловна

Дата рождения:

Домашний адрес:

Мать: Татьяна Геннадьевна

Находилась на стационарном лечении в БУЗ УР «РДКБ МЗ УР» в отделении
 наблюдения с 07.12.16 по 11.12.16 и с 03.02.17 по 20.02.17 в отделении патологии
 врожденных и недоношенных детей с 11.12.16 по 03.02.17 и с 20.02.17 по 15.03.17..

Диагноз основной: Перинатальное гипоксически-геморрагическое поражение
 ЦНС (ишемия III ст + ВЖК III ст) субкомпенсированный гидроцефальный с-м,
 гипотонический с-м. Срединная арахноидальная киста? Задержка психомоторного
 развития на I эпикризный срок.

Диагноз сопутствующий: С-м Прадера Вилли? Недоношенность 32 недели. ПКВ
 недель. Постгипоксическая кардиопатия НК I ст. Реконвалесцент ОРВИ, бронхолита,
 осложненного ателектазом верхней доли правого легкого ДНЗ-0. Нормохромная анемия

Антропометрия:

	При рождении	При поступлении	В 3 мес	При выписке
масса (кг)	1600	1428	4080	4300
рост (см)		41	51	
голова (см)		29	40	40.5
грудь (см)		24	33.5	34.5

Доставлена в 1-е сутки жизни из Каракулинской ЦРБ бригадой перинатального
 транспорта на неинвазивной ИВЛ. 11.12.17 перевод в ОПН. После перевода из РО состояние
 ребенка оставалось тяжелым - выраженный с-м угнетения, грубая мышечная гипотония,
 отсутствие спонтанной двигательной активности, отечный с-м, псевдо-бульбарные
 нарушения. Учитывая стигмы д/э (относительно маленькие стопы и кисти, избыточная
 складчатость кожи, ЗНПР проведено кариотипирование - данных за хромосомную
 патологию нет. Кариотип 46xx.

03.02.17 переведена в Реанимационное отделение в связи с ухудшением состояния
 на фоне присоединения ОРВИ (РС клинически) - приступ цианоза, в последующем
 дыхания со стороны легких - крепитирующие хрипы с обеих сторон, тахипное до 75-80 в
 минуту, снижение сатурации кислорода. На рентгенограмме - ателектаз верхней доли
 правого легкого. ИВЛ до 13.02.17.

В последующем сохранялась грубая мышечная гипотония, гипорефлексия. В
 течение 2 недель отмечается небольшая положительная динамика - начала сосать
 сосательный, появился устойчивый сосательный рефлекс, улучшился мышечный
 тонус, спонтанная двигательная активность, защитный рефлекс. Дыхание в легких
 становится равномерным, кислородной зависимости, признаков сердечной недостаточности
 в настоящее время нет. Голову не удерживает, взгляд не фиксирует.

Лечение: Аминокапроат 10%, глюкоза 10%, KCl 4%, MgSO₄ - дигидрат 0,5%, кофеин 20%
 раствор, 50 мг - Дипролонг, амфотерин, эуфиллин, амбробене, дексаметазон, ванкомицин,
 интерферон 125 мг, пульмикорт, беродуал, эналаприл, цефтриаксон,
 метформин, витамин В₆ 50 мг, сумамед, лазикс, меронем, пентаглобин №2,

ингаляцией 2 мл 0,9% натрия хлорида 3 раза в день;
- через 10 минут Будесонид суспензия 1,0 мг (целая небула по 0,5 мг/1 мл)* 2 раза в день;
- при обилии мокроты (продуктивном кашле) проводить постуральный дренаж;
в ТЕЧЕНИЕ 10-14 ДНЕЙ, далее пункт 3.

5. ЛФК, дыхательная гимнастика (дыхательной гимнастике обучены).

6. НЕОТЛОЖНАЯ ПОМОЩЬ:

ПРИ ПРИСТУПЕ УДУШЬЯ:

Иpratropium бромид/фенотерол 12 капель + будесонид суспензию 1,0 мг одномоментно.

Домашнее лечение: Преднизолон - 1 таблетка (5 мг). При выраженном приступе одномоментно выпить 4 таблетки.

При отсутствии эффекта - вызов СМП!

7. Вакцинация по национальному календарю:

+ от менингококковой инфекции (Менактра).

+ от гриппа - осенью ежегодно (Ультрикс квадри).

+ от пневмококковой инфекции - если не вакцинирована.

+ от коклюша (Адасель в 14 лет, далее каждые 10 лет вместо АДС-М).

Проба Манту/Диаскин-тест ежегодно.

8. Санация очагов хронической инфекции (лечение кариеса у стоматолога).

9. Дополнительная терапия:

- Ежедневно, регулярно витамин Д по 2 капли осень, зима, весна.

10. Плановое обследование в пульмонологии РДКБ 2 раза в год. Телефон для записи - 79-55-65 (Ординаторская), либо через педиатра.

11. Контрольный осмотр у пульмонолога каждые 6 месяцев для возможной коррекции терапии (при обострении - раньше).

12. Мониторинг гликемии натощак 1 раз в месяц.

Домашнее лечение: иметь глюкометр для мониторинга сахара натощак. При нарастании жалоб на полиурию, полидипсию сразу контроль гликемии!

Учитывать, что после введения ГКС (преднизолон, дексаметазон) возможно нарастание гликемии. После таких скачков начинать контролировать гликемию натощак и через 2 часа после еды (до еды и через 2 часа после еды в завтрак, обед и ужин).

13. Консультации эндокринолога амбулаторно при появлении жалоб на гипергликемию!

По жизненным показаниям девочка нуждается в кислородотерапии в периоды сна.

Мама предупреждена о последствиях, ознакомлена с необходимостью подачи ежедневной кислородотерапии во сне.

"Особенности, предрасполагающие детей с синдромом Прадера — Вилли к храпу и синдрому обструктивного апноэ во сне (СОАС), включают ожирение, узость верхних дыхательных путей и микрогнатию, низкий тонус верхних дыхательных путей, слабость дыхательных мышц, связанные с генерализованной гипотонией. Также, у этих детей чаще наблюдается сопутствующая гиповентиляция; кроме того, необходимо помнить о возможной легочной гипертензии".

Источник: Бородин А. В., Скобина А. И., Тодиева А. М. и др. Нарушения дыхания во сне у детей с синдромом Прадера — Вилли. Русский журнал персонализированной медицины. 2024;4(3):215-227. DOI: 10.18705/2782-3806-2024-4-3-215-227 EDN: KYUATR

Лечащий врач _____

Заведующий отделением _____

Гоголева Е.В.

Симанова Т.В.

