

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ

Отделение педиатрии и медицинской реабилитации для детей №2 (ЛРК дет)

Юркова Варвара Антоновна, дата рождения [REDACTED] № И/б: 20084/С2020

адрес регистрации: [REDACTED]

находилась в отделении с 15.09.2020 по 07.10.2020г.г.

Диагноз выписки:

Диагноз основной: Врожденный гипереинсулинизм, мультифокальная форма (очаги в головке и теле железы), фармакорезистентное течение. Состояние после операции: резекции головки и тела поджелудочной железы (65%), панкреатоюноаноанастомоз по Ру от 08.09.2020. Рецидив гиперинсулинизма.
Сопутствующий диагноз: Сходящееся содружественное косоглазие OU.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ РЕБЕНКА

Ребёнок от: второй беременности, вторых родов, 1 беременность - мальчик здоров 4г. Течение беременности: с осложнениями, на фоне: тромбоцитопении, ОРВИ, рвота беременных. Роды: срочные: оценка по шкале Апгар: 7/8 балл; длина тела при рождении: 56 см; масса тела при рождении: 4280 гр; Степень зрелости при рождении: доношенный

Период новорожденности: гипогликемии.

Физическое развитие: до года: ЗПМР: удержание головы - 2 месяца, сидит с 9 месяцев, с 10 ползает, с 11 месяцев - стоит у опоры, в настоящее время самостоятельно не ходит.

Прорезывание зубов: с 6 месяцев

Профилактические прививки: привит по возрасту

На "Д" учете у эндокринолога (врожденный гиперинсулинизм), офтальмолога (Сходящееся содружественное косоглазие OU).

В марте 2020г - получала лечение по поводу кандидозного вульвита, перинатального дерматита, лечение ЖДА.

Контакт с инфекционными больными: Контакт с инфекционными, лихорадящими больными за последние 14 дней - отрицает. За пределы РФ в течение последних 14 дней не выезжал. Мазок из зева/носа на РНК коронавируса SARS CoV-2 отрицательный у ребенка и матери от 10.08.2020. У матери катаральных явлений нет, не лихорадит.

Гемотрансфузия эр.взвеси, СЗП В (III)Rh- №1 от 08.09.2020

Семейный анамнез: наследственные заболевания со стороны отца: у прабабушки СД 2типа

Аллергологический анамнез: со слов, без особенностей

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

В первые сутки жизни была зарегистрирована гипогликемия 1.2 ммоль/л. Проводилась инфузионная терапия раствором глюкозы, на фоне лечения сохранялись эпизоды гипогликемий (1.9 - 1.59 - 2.7 ммоль/л). Были выписаны из род.дома на 7 сутки жизни с гликемией 2.7 ммоль/л. При амбулаторном обследовании по месту жительства регистрировались гипогликемии до 2 ммоль/л (в возрасте 1 месяца с/к 1.98 ммоль/л), обследование не проводилось.

Наблюдалось отставание психомоорного-развития: стала удерживать голову с 2х месяцев, сидеть с 9 месяцев, ползать с 10 месяцев.

В январе 2020г. в возрасте 9 месяцев мать ребенка стала отмечать периодические пароксизмальные состояния в виде замирания, закатывания глаз, которые купировались после кормления грудным молоком. В феврале 2020г. обследовались у невролога и эпилептолога, данных за эпилептических характер пароксизмальных состояний не получено. При лабораторном обследовании зарегистрированы эпизоды гипогликемии (2.4 - 2.27 ммоль/л). Госпитализирована в стационар по месту жительства, где проводилась инфузионная терапия 10% р-ром глюкозы, на этом фоне регистрировалась гликемия в пределах 1.7-6.5 ммоль/л, частые ежедневные гипогликемии менее 3 ммоль/л. На фоне гипогликемии

были зарегистрированы повышенные значения инсулина и с-пептида: при сахаре крови 2.2 ммоль/л уровень инсулина 5.55 мкМЕ/мл (диагностически значимый- более 2мкМЕ/мл), уровень с-пептида 377.9 пмоль/л. В связи со стойким характером гипогликемии, частыми гипогликемиями на фоне получения инфузионной терапии (данных о углеводной нагрузке нет) была направлена в ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" МЗ РФ.

В марте 2020г. переведена в ФГБУ "НМИЦ эндокринологии" МЗ РФ, где получала инфузионную терапию 20% глюкозы со скоростью 45 мл/ч (18мг/кг/мин), на фоне чего эугликемия. При попытке снижения скорости до 30 мл/ч (12мг/кг/мин) через 1 час зарегистрирована гипокетотическая гипогликемия с высоким уровнем инсулина (при гликемии 3.1 ммоль/л уровень инсулина 23.29 мкЕд/мл), что подтвердило диагноз врожденного гиперинсулинизма. С 27.03 инициирована инсулиностатическая терапия препаратом Прогликем в стартовой дозе 5 мг/кг/сутки с постепенным повышением до 14 мг/кг/сутки, на фоне чего эффекта достигнуто не было. С 02.04 Прогликем был отменен и инициирована терапия препаратом октреотид в режиме непрерывной подкожной инфузии через помпу в стартовой дозе 3 мкг/кг/сутки с последующим повышением до 13.3 мкг/кг/сутки, однако при применении отмечалась тахифилаксия и рецидивы гипогликемий. С 07.04 октреотид был отменен, назначена терапия глюкагоном в режиме непрерывной подкожной инфузии в стартовой дозе 1.4 мкг/кг/час с последующим повышением до 4.6 мкг/кг/час без существенного эффекта. 08.04.2020г проведен консилиум: Учитывая фармакорезистентное течение, отсутствие неврологических осложнений гипогликемий, было принято решение воздержаться от хирургического лечения, придерживаться диетотерапии. Инфузионная терапия была отменена, в рацион введен кукурузный крахмал (2 стол ложки в сутки). На фоне дробного кормления с добавлением кукурузного крахмала показатели гликемии в пределах 2.1 - 3.1 ммоль/л, гипогликемии носили бессимптомный характер. 13.04 отмечены эпизоды замиранья, выраженной слабости на фоне гликемии 2.8 ммоль/л, купированы приемом сока, в/в болюса глюкозы, введение октреотида. Выписана с рекомендациями частого дробного кормления, купирования эпизодов гипогликемий с помощью перорального приема простых углеводов, введения октреотида. Проведено молекулярно-генетическое исследование (панель гиперинсулинизма): выявлена гетерозиготная ранее не описанная мутация в гене PMM2, которая не объясняет наличие у ребенка ВГИ и скорее всего является случайной находкой.

В августе 2020 года госпитализирована в ФГБУ "НМИЦ им. В.А.Алмазова", при обследовании и анализе измерения гликемии в домашних условиях отмечались ежедневные эпизоды гипогликемий до 1.5 ммоль/л, отставание психо-моторного развития, эпизоды "закатывания глаз", пациентке была инициирована инфузионная терапия глюкозой из расчета 12 мг/кг/мин, на этом фоне сохранялись эпизоды гипогликемий до 1.8 ммоль/л. Проведено ЭЭГ - без патологии. Проведена топическая диагностика врожденного гиперинсулинизма, установлена мультифокальная форма с локализацией патологического процесса в головке и теле поджелудочной железы. Учитывая фармакорезистентное течение врожденного гиперинсулинизма, высокую потребность в углеводной нагрузке, сохраняющиеся на этом фоне эпизоды гипогликемий, прогрессирование неврологической симптоматики, пациентке по жизненным показаниям было показано проведение оперативного лечения врожденного гиперинсулинизма.

08.09.2020 выполнена резекция головки и тела поджелудочной железы (65%), панкреатоэнтероанастомоз по Ру. По гистологическому исследованию: Атипичная форма врожденного гиперинсулинизма с минимальными изменениями. Течение послеоперационного периода без хирургических осложнений. Интраоперационно проводилась трансфузия СЗП, в сутки операции гемотрансфузия эритроцитарной взвеси. Экстубирована в 1 п/о сутки, продленная перидуральная анестезия до 3 суток, стул отходит с 4 п/о суток, с 5 п/о суток возобновлено энтеральное питание с расширением, усваивает. Швы сняты на 7 послеоперационные сутки — заживление первично. На фоне возобновления энтерального питания, продолжения частичного парентерального питания (УВН 6,1 мг/кг/мин) уровень гликемии в пределах 4,1-6,0 ммоль/л.

На момент поступления энтерально получает по 60 мл каши 6 раз в сутки, в/в инфузию 15% р-ра глюкозы со скоростью 27мл/ч (УВН 6.1 мг/кг/мин).

Учитывая стабильный уровень гликемии, адекватное усваивание энтерального питания, расширен объем кормления до 70-80 мл на кормление, снижена углеводная нагрузка до 4 мг/кг/мин (15% р-ра глюкозы со скоростью 17.5мл/ч)

Поступила в отделение для продолжения лечения, обследования и определения дальнейшей тактики ведения.

ОБЩИЙ ОСМОТР

Общее состояние средней тяжести, Сознание ясное. Телосложение правильное. Состояние питания

удовлетворительное: Вес 0011.1 кг (+1 SDS); Рост 080.0 см (+0.1SDS); индекс массы тела 17.3, площадь поверхности тела 0.47. Кожные покровы чистые, влажные, физиологической окраски. На поверхности передней брюшной стенки рубец от оперативного вмешательства, без признаков воспаления. ЦВК в у. subclavia sinistra, отток удовлетворительный, место вкола под асептической повязкой, без признаков воспаления. Склеры обычной окраски, Видимые слизистые оболочки бледно-розовые. Костно-мышечная система развита удовлетворительно, движения в суставах в полном объеме. Зев чистый. Периферические лимфоузлы: не увеличены, безболезненны, эластичны. Отеки: не определяются. Щитовидная железа: не увеличена, мягко-эластической консистенции, однородной структуры. Пульс: 120 уд./мин, ЧСС: 120 уд. в мин, тоны сердца ясные, чистые, Шум сердца не определяется. Число дыханий в 1 мин. 20; Грудная клетка правильной формы; В акте дыхания вспомогательные мышцы не участвуют; Дистанционные хрипы не слышны; перкуторно: ясный легочный звук; дыхание везикулярное. Живот при поверхностной пальпации мягкий, безболезненный; Печень +1см; край печени эластичный, поверхность печени гладкая; Селезенка не увеличена; Физиологические отправления в норме. Половое развитие по Tanner допубертатное, половые органы развиты по женскому типу. Психомоторное развитие: удерживает голову с 2 месяцев, сидит с 9 месяцев, ползает с 10 месяцев, стоит и ходит у опоры с 11 месяцев, гулит, произносит до 5ти простых слов.

Результаты обследования

Клинический анализ крови с лейкоцитарной формулой

	16.09.20	29.09.20	02.10.20	05.10.20	ед.изм	нормы
HGB- Гемоглобин	142.0	134.0	122.0	125.0	g/L	(106.0 - 148.0)
RBC- Эритроциты	5.13	4.92	4.51	4.69	10 ¹² /L	(3.70 - 5.20)
MCV- Средн.объем эритроцитов	77.4	76.8	76.9	75.3	fL	(72.0 - 89.0)
MCH- Ср.содерж. Hb в 1 эритроците	27.7	27.2	27.1	26.7	pg	(24.0 - 31.0)
MCHC- Ср.конц. Hg в эритроц.	35.8	35.4	35.2	35.4	g/dL	(33.0 - 33.6)
HCT- Гематокрит	39.7	37.8	34.7	35.3	%	(32.5 - 41.0)
PLT- Тромбоциты	287	256	196	239	10 ⁹ /L	(150 - 400)
MPV- Средн.объем тромбоцитов	9.9	10.5	11.7	12.1	fL	(5.0 - 13.0)
P-LCR- Отнош.- крупных тр. к общ. кол-ву	23.1	28.6	38.2	39.7	%	(13.0 - 45.0)
PDW- Индекс расп. по объему тр.	10.6	12.4	14.5	15.6	%	(10.0 - 18.0)
PCT- Тромбокрит	0.280	0.270	0.230	0.290	%	(0.100 - 0.500)
WBC- Лейкоциты	10.8	25.3	7.8	12.4	10 ⁹ /L	(6.0 - 17.5)
П/я нейтрофилы % (ручн.)	1.0	8.0	1.0	2.0	%	(1.0 - 6.0)
С/я нейтрофилы % (ручн.)	36.0	75.0	27.0	20.0	%	(25.0 - 60.0)
Эозинофилы% (ручн.)	4.0	0.0	9.0	10.0	%	(0.0 - 5.0)
Базофилы% (ручн.)	0.0	0.0	0.0	1.0	%	(0.0 - 1.0)
Моноциты % (ручн.)	18.0	10.0	12.0	11.0	%	(3.0 - 11.0)

Лимфоциты % (ручн.)	41.0	7.0	51.0	56.0	%	(25.0 - 50.0)
П/я нейтрофилы # (ручн.)	0.11	2.02	0.08	0.25	10 ⁹ /L	(0.00 - 0.30)
С/я нейтрофилы # (ручн.)	3.89	18.98	2.11	2.48	10 ⁹ /L	(2.00 - 5.50)
Эозинофилы# (ручн.)	0.43	0.00	0.70	1.24	10 ⁹ /L	(0.00 - 0.30)
Базофилы# (ручн.)	0.00	0.00	0.00	0.12	10 ⁹ /L	(0.00 - 0.10)
Моноциты # (ручн.)	1.94	2.53	0.94	1.36	10 ⁹ /L	(0.20 - 0.80)
Лимфоциты # (ручн.)	4.43	1.77	3.98	6.94	10 ⁹ /L	(1.50 - 6.50)
Атипичные мононуклеары#	0.00	0.00	0.00	0.00	10 ⁹ /L	
RDW-CV	14.70	14.20	13.60	13.90	%	(11.50 - 14.50)
RDW-SD	39.80	38.70	37.30	36.90	фл	(37.00 - 47.00)

С-реактивный белок

	16.09.20	29.09.20	30.09.20	02.10.20	05.10.20	ед.изм	нормы
С-реактивный белок (СРБ) колич.	3.66	15.32	94.98	13.30	1.37	мг/л	(0.00 - 5.00)

Скорость оседания эритроцитов

	29.09.20	29.09.20	30.09.20	02.10.20	ед.изм	нормы
Скорость оседания эритроцитов	8	7	22	13	мм/час	(2 - 15)

Биохимический анализ крови от 16.09.2020

Альбумин	39.00	г/л	(38.00 - 54.00)
Натрий	134	ммоль/л	(130 - 145)
Калий	5.20	ммоль/л	(3.50 - 5.50)
Глюкоза	2.96 <	ммоль/л	(3.89 - 5.83)
Общий белок	63.00	г/л	(56.00 - 75.00)
Кальций общий	2.27	ммоль/л	(2.25 - 2.75)
Креатинин	30.00 <	мкмоль/л	(50.00 - 98.00)
Скорость клубочковой фильтрации	107	мл/мин/1.73м ²	(>60.00)
Мочевина	3.10	ммоль/л	(1.80 - 6.00)

Биохимический анализ крови от 28.09.2020

Калий	4.30	ммоль/л	(3.50 - 5.50)
Натрий	139	ммоль/л	(130 - 145)
Общий белок	69.00	г/л	(56.00 - 75.00)
Мочевина	0.90 <	ммоль/л	(1.80 - 6.00)
Билирубин общий	5.40	мкмоль/л	(1.80 - 15.60)
АЛТ	31.0	Ед/л	(0.0 - 55.0)
АСТ	39.7 >	Ед/л	(10.0 - 31.0)
Креатинин	31.00	мкмоль/л	(30.93 - 52.21)
Скорость клубочковой фильтрации	103	мл/мин/1.73м ²	(>60.00)

Мониторинг гликемии

	08.00	11.00	13.30	15.30	17.30	19.30	22.00	01.00	04.00
16.09.20			3,9	5,2	3,1	3,2	2,7	2,5	4
17.09.20	2,5	2,5	3,4	3,6	2,7	3,3	3,1	4,1	4,5
18.09.20	3,2	3,9	4,1	3,9	3,7	4	3,25	5	6,4
19.09.20	5	3,6	2,7	4,1	4,8	3,6	3,1	5,9	5,1
20.09.20	4	3,38	3,1	1,8	2,4	2,8	3,5	5,7	5,2
21.09.20	3,7	4	4,1	6,9	5,1	2,8	4,6	5,4	3,3
22.09.20	4,8	4,8	3,2	6,7	3,3	4	3,1	3,6	3,9
23.09.20	3,5	2,8	4,1	4,4	2,4	3,4	3,1	3,7	2,8
24.09.20	3,9	3,4	3,7	4,3	2,3	4,1	2,5	4,2	3,8
25.09.20	3,9	2,9	3,9	3,2	3,1	3,8	4,8	3,7	4,1
26.09.20	4,4	3,2	5,1	3,1	3,4	3,7	3,3	4,1	3,8
27.09.20	4	2,6	4,3	5,7	3	3,7	4,3	3,2	2,7
28.09.20	4,5	2,8	3,4	2,9	2,9	3,8	2,9	3,7	5
29.09.20	4,9	4,6	6,7	8,4	3,4	5	6,2	3,6	6,6
30.09.20	6,4	4,4	6,3	3,8	3,8	3,4	4	3,9	6,5
01.10.20		2,6	4,4	3,6	2,3	4,1	2,8	5,6	
02.10.20	5,6	2,8	4,4	3,9	3,3	5,4	2,7	4,3	7
03.10.20	5,8	3,4	2,8	5,2	4,1	3,4	3,2	4,7	5,3
04.10.20	4,4	3	4	5,2	4	3,3	2,7	3,6	3,9
05.10.20	4,5	3,2	4,2	3	3,4	5,8	2,7	3,8	3,8

КОС и Газы крови

	15.09.20	16.09.20	ед.изм	нормы
pH (вена)	7.39	7.40	ед.	(7.30 - 7.40)
pO2 (вена)	37.9	36.2	mmHg	(30.0 - 40.0)
pCO2 (вена)	38.3	37.4	mmHg	(32.0 - 48.0)
ABE (вена)	-2.0	-1.7	ммоль/л	(-2.5 - 2.5)
HCO3-(P) (вена)	22.6	22.7	ммоль/л	(21.0 - 28.0)
sO2 (вена)	72.3	71.6	%	(60.0 - 80.0)
ctHb (вена)	137.9	142.3	г/л	(115.0 - 175.0)
Hct (вена)	0.43	0.45	%	(0.35 - 0.50)
K+ (вена)	4.3	4.8	ммоль/л	(3.5 - 5.5)
Na+ (вена)	135.3	132.9	ммоль/л	(135.0 - 150.0)
Ca2+ (вена)	1.23	1.22	ммоль/л	(1.12 - 1.29)
Cl- (вена)	106.9	105.6	ммоль/л	(90.0 - 110.0)
GlU (вена)	3.30	4.30	ммоль/л	(3.30 - 6.10)
Laс (вена)	1.2	1.5	ммоль/л	(0.4 - 2.2)
ctO2 (вена)	13.71	13.95	ммоль/л	(5.10 - 7.90)
Осмолярность (вена)	269	266	mOsm/kg	(280 - 290)
ctCO2(B) (вена)	20.15	20.08	ммоль/л	
ctCO2(P) (вена)	23.80	23.80	ммоль/л	

SBE (вена)	-2.39	-2.10	ммоль/л	
HCO ₃ -(P.st) (вена)	22.6	22.9	ммоль/л	
FMetHb (вена)	0.90	1.00	%	

Гормональное обследование от 22.09.20 (на фоне отмены инфузии глюкозы):

Глюкоза	2.75 <	ммоль/л	(3.89 - 5.83)
Инсулин высокочувствительный	77.5	пмоль/л	(17.8 - 173.0)
C-пептид в сыворотке (плазме) крови	2.59	ng/ml	(0.78 - 5.19)

Копрологическое исследование

	15.09.20	18.09.20
Коп. консистенция	кашицеобразная	мягкая
Коп. форма	неоформленный кал	неоформленный кал
Коп. запах	обычный	обычный
Коп. цвет	желтовато-коричневый	светло-коричневый
Коп. реакция	нейтральная	нейтральная
Коп. слизь	отсутствует	отсутствует
Коп. кровь	отсутствует	отсутствует
Коп. ост.неперевар.пищи	отсутствуют	отсутствуют
Коп.мышечн.волокна с исчерченностью	0	0
Коп.мышечн.волокна без исчерченности	0	0
Коп. соединительная ткань	нет	нет
Коп.нейтральные жиры	1	1
Коп. жирные кислоты	3	1
Коп. мыла	2	не обнаружены
Коп.растит.клетчатка перевариваемая	0-1	0-1
Коп.растит.клетчатка неперевариваемая	2	1
Коп. крахм внутриклеточный	не обнаружен	не обнаружен
Коп. крахм внеклеточный	1	не обнаружен
Коп.кристаллы	не обнаружены	не обнаружены
Коп. йодофильная флора	отсутствует	отсутствует
Коп. слизь	нет	нет
Коп. эпителий	не обнаружен	не обнаружен
Коп. лейкоциты	нет	нет
Коп. эритроциты	нет	нет
Дрожжевые грибы	отсутствуют	отсутствуют
Кал на простейшие	НЕ ОБНАРУЖЕНЫ	НЕ ОБНАРУЖЕНЫ
Кал на яйца гельминтов	НЕ ОБНАРУЖЕНЫ	НЕ ОБНАРУЖЕНЫ

ПОСЕВ КАЛА НА УСЛОВНО-ПАТОГЕННУЮ МИКРОФЛОРУ от 16.09.2020

При посеве выделены:

1. *Klebsiella oxytoca*1*10⁷ КОЕ/мл

Антибиотики/Культуры	<i>Klebsiella oxytoca</i>
Азтреонам	S
Меропенем	S
Ампициллин	R
Хлорамфеникол	S
Амоксиклав	S
Амикацин	S
Ципрофлоксацин	S
Ко-тримоксазол (бисептол)	S

Легенда: "R" - Устойчивые, "S" - Чувствительные

"MIC (mcg/ml)" - минимальная ингибирующая концентрация, "DDM (mm)" - диско-диффузионный метод

КУЛЬТУРАЛЬНЫЙ ПОСЕВ ЦВК И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ К АНТИБИОТИКАМ от 29.09.2020При посеве выделены: *Staphylococcus epidermidis*

Антибиотики/Культуры	<i>Staphylococcus epidermidis</i>
Цефокситин	S
Линезолид	S
Хлорамфеникол	S
Рифампицин	S
Амикацин	S
Клиндамицин	S
Норфлоксацин	S
Ко-тримоксазол (бисептол)	S

Легенда: "R" - Устойчивые, "S" - Чувствительные

"MIC (mcg/ml)" - минимальная ингибирующая концентрация, "DDM (mm)" - диско-диффузионный метод

ПОСЕВ КАЛА НА УСЛОВНО-ПАТОГЕННУЮ МИКРОФЛОРУ от 21.09.2020

Рост условно-патогенных микроорганизмов (УПМ), дизентерийных, тифо-паратифозных, ЭПК не выявлен

КУЛЬТУРАЛЬНЫЙ ПОСЕВ МАЗКА ИЗ НОСА И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ К АНТИБИОТИКАМ от 16.09.2020

При посеве роста микроорганизмов не выявлено

КУЛЬТУРАЛЬНЫЙ ПОСЕВ МАЗКА ИЗ ЗЕВА И ОПРЕДЕЛЕНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ К АНТИБИОТИКАМ от 16.09.20201. *Neisseria subflava* biovar *subflava*

Обильный рост

УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ И ПОЧЕК от 15.09.20**ПЕЧЕНЬ** КВР = 96 ММ; ТЛД = 47 ММ; v.porta = 6,2 ММ; эхоструктура однородная; внутрипеченочные желчные протоки не расширены; очаговые изменения не выявлены.**ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ** длина = 67 ММ; ширина = 16 ММ; форма - овальная; стенки не утолщены; холедох = не расширен ММ; внутриполостные эхосигналы - в просвете визуализируются подвижные экзогенные структуры неправильной формы размерами 10,4x5,4 мм, 11x5,3мм, 11,4x8,3 мм.**СЕЛЕЗЕНКА** размеры = 78x38 ММ; контуры ровные, четкие; v.lienalis = 4 ММ; эхоструктура однородная; очаговые изменения не выявлены.

ПОЧКИ Почка правая длина = 71 ММ, ширина = 26 ММ, толщина = 28 ММ, форма обычная, положение по отношению к диафрагме в пределах нормы, полостная система - ПЗР лоханки не расширена ММ, ПЗР чаши не расширены ММ, паренхима - эхогенность соответствует возрастной норме, КМД отчетливая, патологические включения не выявлены, мочеточник в верхней трети не расширен, мочеточник в нижней трети не расширен. Почка левая длина = 74 ММ, ширина = 32 ММ, толщина = 35 ММ, форма обычная, положение по отношению к диафрагме в пределах нормы, полостная система - ПЗР лоханки не расширена ММ, ПЗР чаши не расширены ММ, паренхима - эхогенность соответствует возрастной норме, КМД отчетливая, патологические включения не выявлены, мочеточник в верхней трети не расширен, мочеточник в нижней трети не расширен.

НАДПОЧЕЧНИКИ УС без патологических изменений.

МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ форма обычная; стенки не утолщены, ровные; внутривентральные эхосигналы не регистрируются.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ Свободная жидкость не обнаружена. Состояние после оперативного лечения (от 08.09.2020г.): Субтотальная резекция поджелудочной железы(65%). Поджелудочная железа не визуализируется. В проекции ложа тела поджелудочной железы визуализируется отграниченное жидкостное скопление приблизительно размером около 18,7x8,8 мм, частично экранировано газовым содержимым желудка. Перистальтика кишки визуализируется.

Эхопризнаки гепатоспленомегалии, сгустков желчи в просвете желчного пузыря.

ЭКГ от 18.09.20

P : 80 мсек; PQ : 100 мсек; QRS : 70 мсек; QT : 320 мсек; L : 60 гр.

ЭКГ-ЗАКЛЮЧЕНИЕ Ритм: синусовый с ЧСС : 105 уд. в мин. Вариант нормы.

Лечение: режим палатный, диета 10д, sol. Glucose 30% с углеводной нагрузкой 7,5 мг/кг/мин, Sol. Octreotide с 22.09 по 20 мкг 4 раза в сутки (7.3 мкг/кг/сутки), с 23.09 по 30 мкг 4 раза в сутки (11 мкг/кг/сутки), Sol. Acidi ursodeoxycholici, caps. Kreon, Sol. Ampicillin + Sulbactam 500 мг 3 раза в сутки внутривенно капельно с 29.09 — 06.10.2020.

Заключение: Пациентка 1 года 5 месяцев с врожденным гиперинсулинизмом, мультифокальной формой (очаги в теле и головке pancreas), состоянием после резекции головки и тела поджелудочной железы (65%), панкреатоеюноанастомоз по Ру от 08.09.2020 обследована. В послеоперационном периоде сохранялась высокая потребность в инфузионной терапии раствором глюкозы из расчета 6-7 мг/кг/сутки, проводилось постепенное расширение объема энтерального питания, однако на этом фоне сохранялись эпизоды гиперинсулинемических гипогликемий. 22.09.20 проведена отмена инфузионной терапии, задокументирован гиперинсулинизм, была начата терапия октреотидом в стартовой дозе 7 мкг/кг/сутки с титрацией до 11 мкг/кг/сутки.

В настоящее время пациентка нуждается в постоянной инфузии 30% раствора глюкозы из расчета 7,5 мг/кг/мин, проводится терапия препаратом октреотид из расчета 11 мкг/кг/сутки. Пациентке рекомендована госпитализация в Институт Детской Эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» МЗ РФ в отделение эндокринопатий раннего возраста с целью включения в клиническое исследование по терапии врожденного гиперинсулинизма пролонгированным аналогом соматостатина.

Пациентка перенесла катетер-ассоциированную инфекцию кровотока, получила курс антибиотикотерапии с положительным эффектом.

Выписывается в стабильном состоянии на стационарное лечение. Транспортировка ребенка будет осуществлена в сопровождении медицинского работника для помощи в обеспечении непрерывной инфузионной терапии, зондового питания, подкожных инъекций октреотида, контроля гликемии.

Карантина в отделении нет.

Рекомендации:

1. Госпитализация в Институт Детской Эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» МЗ РФ в отделение эндокринопатий раннего возраста.
2. Ведение дневника питания и гликемии. Ежедневное взвешивание. Учет водного баланса.
3. Частое дробное кормление углеводсодержащей пищей (каждые 3 часа). Разовый объем кормления 130-140мл.
4. Непрерывная в/в инфузия 30% р-ра глюкозы 16,5 мл/час = 7,5 мг/кг/мин.
5. Раств. Октреотид 30 мкг 4 раза в сутки подкожно (в 7.00, 13.00, 19.00, 01.00) = 11 мкг/кг/сут
6. Контроль гликемии по глюкометру перед каждым кормлением. Целевой уровень сахара крови

4— 8 ммоль/л.

7. При гликемии менее 3,5 ммоль/л — покормить, контроль гликемии через 15 минут. При сохранении низкого уровня глюкозы крови — ввести 3-4 мл 30% раствора глюкозы внутривенно, увеличить скорость инфузии глюкозы на 1-2 мл/ч.
8. Капс. Креон 20000 Ед/сут, per os, перед каждым приемом пищи
9. Сусп. Урсофальк 2,5 мл., per os, 1 раз в день.
10. Перевод согласован с зав. отделением эндокринопатий раннего возраста Института Детской Эндокринологии ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» МЗ РФ д.м.н. М.А.Меликян, день перевода согласован на 07.10.2020.

Лечащий врач Плаксина А.О.

Зав.отделением к.м.н Тодиева А.М.

Научный руководитель отделения, д.м.н. Никитина И. Л.

