|  |
| --- |
|  **الجمهورية العربية السورية** **وزارة التعليم لعالي** **الهيئة العامة لمستشفى الأطفال**  **جامعة دمشق**  |

****

**الجلسة العلمية**

**الاثنين 20 / 2 / 2017**

**الساعة 9,30 صباحاً**

* الاسم : ر . ج .
* تاريخ الولادة : 17 / 5 / 2012 .
* التشخيص : SLE ( تظاهرات بدئية غير اعتيادية )
* الطبيب المشرف : م.د بشير خليل .
* رئيس الجلسة : أ.د سمير سرور .
* المكان : القاعة الخارجية .

**الجلسة العلمية - الاثنين 20 / 2/ 2017م**

**شعبة الأمراض العامة - غراء**

الاسم: ر . ج الجنس : أنثى تاريخ الولادة: 17\5\2012 تاريخ القبول: 19\5\2016 رقم الاضبارة : 298248

العمر عند القبول : 4 سنوات الطابق الثالث عام

**الشكوى الرئيسة :**  زلة تنفسية مع حرارة منذ أسبوع ( 7 أيام ) .

**القصة السريرية :** بدأت القصة المرضية من 7 أيام بظهور حرارة غير مقيسة عالية حوالي 3 ذرى باليوم تستجيب على خافضات الحرارة بشكل مؤقت

 مع ظهور زلة تنفسية التي ازدادت تدريجياً و التي تتفاقم بالجهد و الاستلقاء الظهري دون زرقة مرافقة ، لكن مع كبر حجم بطن مرافق

 و قصة امساك مزمنة ؟!

* تم مراجعة طبيب في حمص حيث وضعت الطفلة على صاد حيوي غير معروف و عوملت كالتهاب لوزات دون تحسن فتم مراجعة طبيب آخر حيث تم إجراء صورة صدر أظهرت ضخامة بظل القلب و بناءً عليها تم طلب ايكو قلب و تبين وجود انصباب تأموري حيث قبلت في مشفى حمص و تم وضع تغطية انتانية ( لينزوليد - فلاجيل - ميروبينيم ) لمدة خمسة أيام و حولت إلينا للعلاج و التدبير و استكمال الدراسة .
* اللقاحات مستوفاة حسب البرنامج الوطني
* **التطور الروحي الحركي :** حالياً ملائم للعمر - قبل سنتين من العمر كان هناك تأخر بالتطور ثم عودة الطفلة للتطور الطبيعي .
* تأخر بالمشي حتى عمر السنتين و تأخر بالإثغار حتى عمر السنتين .
* التغذية جيدة ، وزن الولادة جيد حسب الأهل غير معروف .
* السوابق الشخصية : قصة اختلاجات بعمر الشهرين و فسرت في سياق نقص كلس و تم علاجها ( قبول في مشفى ) .
* قصة قبول بعمر السنتين بقصة عدم قدرة على المشي حيث تم إجراء CT دماغ فتبين وجود تكلسات دماغية و من ثم تم تشخيص قصور جارات الدرق و وضعت الطفلة على علاج مع تحسن سريري ملحوظ من قبل الأهل مع مراقبة دورية سريرية و مخبرية .
* عدد الولادات 4 ، عدد الحمول 5 ( 1 ♂ ، 3♀ ) ، اسقاط مرة واحدة . ولادة تمام الحمل ، دون انعاش .

**إجراءات الإسعاف :**

* صورة الصدر البسيطة : ضخامة بظل العضلة القلبية
* استشارة جراحية : إجراء استشارة داخلية قلبية .
* ايكو القلب : انصباب تأمور متوسط الكمية مع وجود حجب و الياف داخل التامور ، باقي الموجودات ضمن السوي .
* **مخبرياً :**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | PLT | Na | K | Ca++ | بولة  |
| 8900 | 58 % | 33 % | 10 | 68 | 173000 | 139 | 4,4 | 1,09 | 22 |

* استشارة انتانية : توضع على تغطية انتانية فانكوميسين – تازوسين ( أ.د عصام أنجق ).

 **تم قبول الطفلة في الطابق الثالث غرفة 14 .**

**سريرياً :** الوزن 12 كغ الطول 88 سم محيط الرأس 45 سم

 حيوية دون الوسط ، لا زرقة مع قناع أوكسجين ، طحه ، زلة تنفسية 4- 45 / د مع سحب وربي و بين الاضلاع و تحت القص ، لا حرارة

 هياج ، طفلة متألمة .

 الصدر: مبادلات مسموعة بالساحتين مع خشونة أصوات تنفسية و خراخر ناعمة تسمع بالأيمن.

 القلب : 100 / د منتظم ، خفوت بأصوات القلب ، نبض محيطي مجسوس متناظر .

 البطن : الكبد يجس 5 سم تحت الحافة الضلعية على الخط منتصف الترقوة و 3 سم في الشرسوف و مقروع من الورب السادس .

 الطحال : مجسوس 3سم على الخط الإبطي السري

**الإجراءات الخارجية :**

**مخبرياً :**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| PT | PTT | Toxo-IgG | Toxo-IgM | CMV IgO | CMV IgM | RF |
| 80 % | 36 ثا  | + | - | -  | - | 12 ط ( 0-24) |

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| تفاعل السلين  | رايت + فيدال  | GPT | CPK | LDH | شوارد طبيعية  |
| سلبي | سلبيان  | 40 | 28 | 487 |  |

* فحص بول و راسب : طبيعي .
* ايكو بطن : ضخامة كبدية متجانسة + ضخامة طحالية خفيفة .
* **إعادة الاستشارة الجراحية :** بما أن الشك بالتهاب تأمور قيحي :
	+ التوصيات : - ينصح بمحاولة إجراء بزل تأمور من قبل أطباء القلبية ، و في حال التعذر و عدم القدرة على ذلك إجراء نافذة تأمورية بعد قرار مشترك مع أطباء القلبية . ( أ. د نعيم ميدع )
	+ متابعة مع أ. د سمير سرور : الطفلة لديها التهاب تأمور قيحي مع وجود حجب و تنبتات داخل التامور لذلك استشارة جراحية لإجراء نافذة تامورية .
		- عدم القيام ببزل التامور
		- تغطية انتانية واسعة .

 **تم إجراء العمل الجراحي في 19 / 5 / 2016 و كان التقرير التالي :** تخدير عام - شق على الصدر الأيسر الأمامي - دخول إلى الصدر من خلال الورب الخامس . تم في البداية بزل التأمور فخرج سائل مصلي أصفر مدمى قليلاً ثم تم فتح نافذة تامورية حذاء البطين الأيسر خرج كمية كبيرة من سائل مصلي أصفر مدمى قليلاً ، تم تحرير التامور و تحرير الحجب الليفية الالتهابية ثم خياطة حواف النافذة التامورية مع الإبقاء على النافذة مفتوحة و وضع مفجر صدر أيسر و أغلق الجرح . حيث تم نقل الطفلة لإلى العناية الجراحية حتى 22 / 5 / 2016 .

في العناية :

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | mono | Hb | MCV | RDW | MCH | MCHV | PLT |
| 5460 | 64 % | 26 % | 5 % | 9,6 | 64 | 25 % | 22 | 34 | 168000 |

|  |  |
| --- | --- |
| PT | PTT |
| 80 % | 36 ثا  |

ESR سا1 = 144 شوارد و بولة و كرياتنين طبيعي

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Ca | P | GOT | GPT | TP | ALb | Fe | LDH | فيريتين |
| 7,7 | 4,3 | 81 | 63 | 6 | 2,6 | 2 | 408 | 40 |

|  |  |
| --- | --- |
| CMV IgM | EBV-IgM |
| 83,5 إيجابي ( 30 < POS )  | سلبي |

غلوبولينات مناعية طبيعية

فحص البول و الراسب :

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| كـثافة | اللون  | المنظر  | PH | خلايا | بروتين  | خضاب  | جراثيم  | ك . ح | ك . ب |
| 1,015 | أصفر  | رائق | 5 | 10- 12 | 100 | ++  | +  | 35 - 40 قديمة و جديدة | 70 - 80  |

25 / 5 / 2016 - يكو القلب : لا يزال هناك انصباب تاموري خفيف خاصةً صدى الأجواف اليمنى مع بعض الحجب حول البطين الأيمن ، تحسن الموجودات عن السابق .

زرع البول عقيم .

ايكو البطن : الكبد متجانس 11,3 سم ( ضخامة خفيفة ) دون آفات كتلية .

 الطحال على الحدود العليا للطبيعي 8 ,6 سم .

 كمية قليلة من الحبن في البطن و الحوض ، انصباب جنب ثنائي الجانب كميته قليلة غير قابلة للبزل مع انصباب تامور كمية قليلة

22 / 5 / 2016 : استشارة غدية : أرسال PTH ( أ. د. أسد ابراهيم )

24 / 5 / 2016 : استشارة انتانية : إرسال PCR ( CMV ) بالبول ( أ. د عصام أنجق )

|  |  |
| --- | --- |
| T.S.H | FT4 |
| 1,12 ط ( 0,5 - 4,5 )  | 1,21 ط ( 0,8 - 1,6 )  |

**الاستشارة الدموية :**

لطاخة محيطية : نقص صباغ متوسط ، صغر حجم متوسط ، الكريات الحمر تتراكب بشكل الدراهم ، الكريات البيض سوية مع رجحان بالعدلات واضح ، الصفيحات طبيعية .

**الانطباع :** فقر دم صغير الكريات ناقص الصباغ .

يطلب بزل BM أحادي الجانب + خزعة نقي عظم ، Fe ، فيريتين ، سعة رابطة . ( أ.د. ماجد خضر )

28 / 5 / 2016 : و بسبب استمرار العسرة التنفسية و الحالة السريرية غير المستقرة مع استمرار الحرارة العالية تم إجراء استشارة انتانية .

**الاستشارة الانتانية :** إضافة سيبرو+ ايقاف التازوسين ( أ. د عصام أنجق )

29 / 5 / 2016 :

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | RDW | PLT | ESR سا1 | PT | PTT |
| 3380 | 49 % | 33 % | 9,7 | 64 | 25 %  | 100000 | 95 | 93 % | 33 ثا |

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| فيبرينوجين  | GPT | GOT | LDH | فيريتين | TP | ALb | الشوارد و وظيفة الكلية طبيعية |
| 546 مغ / دل ط( 200 -400 )  | 47 | 142 | 925 | 3574 | 6,8 | 2,9 |

الاستشارة الجراحية : سحب مفجر الصدر ( أ. د نعيم ميدع ) .

 خزعة عينة من التامور : العينة المرسلة تحوي رشاحة التهابية متنوعة تحوي كثيرات نوى مع نتحة قيحية و فيبرينية مع تجمعات من خلايا

 بالعة مع تشكل نسيج حبيبي التهابي و نزف

**التشخيص : التهاب تامور قيحي لا نوعي .** ( د. ندى سيد رصاص )

زرع سائل التامور : عقيم زرع البول : عقيم

تم إضافة فلوكونازول بسبب استمرار الترفع الحروري .

30 / 5 / 2016 - ايكو القلب : قصور تاجي خفيف ، تسمك في التامور مع درجة انصباب خفيف جداً ، باقي موجود الايكو ضمن السوي .

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | PLT | Ca | فيريتين | PCR ( CMV )  | PTH |
| 1400 | 58 % | 31 % | 9 | 63 | 119000 | 7,1 | 12035 | سلبي  | 16,88 ط ( 15-65 )  |

**CT الدماغ :** يشاهد توسع في الآثلام بين التلافيف بسبب ضمور دماغي منتشر و شوهدت تكلسات في النوى القاعدية قد تكون بسبب استقلابي

الصدر : تشاهد ضخامة خفيفة في القلب مع انصباب خفيف في التامور ، بقية عناصر المنصف و الرئتين طبيعية لم تلاحظ عقد متضخمة .

البطن : تشاهد ضخامة متجانسة في الكبد و الطحال ، بقية الأحشاء البطنية سوية ، لم تلاحظ عقد متضخمة ( أ.د. أحمد أحمد )

و بسبب استمرار الوضع السيء و الحرارة العالية تم إضافة باكتريم وريدي و فلوكونازول و إيقاف السيبرو بعد استشارة أ.د عصام أنجق

2 / 6 / 2016

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | PLT | ESR | TG | Chol | GPT | GOT | LDH |
| 1930 | 68 % | 21 %  | 8,4 | 63 | 115000 | 85 | 194 | 121 | 37 | 163 | 1279 |

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| فيبرينوجين  | فيريتين | PT | PTT | Na | بقية الشوارد طبيعية |
| 310 مغ / دل ط( 200 -400 )  | 12000 | 85% | 32 ثا | 163 |

**BM** : نقص متوسط الخلوية ، سلسلة نقوية 60 % ، منحرفة نحو الأيسر مع تحببات زائدة ضمنها ، السلسة الحمراء مثبطة قليلاً 30 % ، النواءات تتناسب مع الخلوية .

أعداد لا بأس بها من خلايا الهيستوسايت إضافةً إلى عمليات بلعمة ، لم تشاهد خلايا غريبة ، نقي ارتكاسي منحرف نحو الأيسر متوسط الخلوية مع بعض المكروفاج . متلازمة تفعيل البالعات - ارسال خزعة نقي عظم مع تطبيق MP .

تم تطبيق متيل بريدنزولون × 30 مغ / كغ / يوم ، 3 أيام متتالية .

5 / 6 / 2016 استشارة غدية : بدء جمع بول 24 ساعة لتحري بيلة كلسية ( أ.د أسد إبراهيم )

غلوبولينات مناعية : طبيعية .

**الاستشارة الغرائية 6/ 6 / 2016 :** تتماشى حالة الطفلة مع تفعيل البالعات ( MAS ) الذي من الممكن أن يكون ثانوياً لأحد أمراض الغراء و على رأسها داء ستيل و الذئبة الحمامية ، و قد تم البدء بالعلاج بالمتيل بردنزولون و هو الأفضل و ذلك بسبب الإنذار السيء و التطور السريع للمرض و لكن لا بد من استقصاء الطفلة فيطلب لها :

ANA بالألق المناعي – Anti DNA – Anti Smith - C3 - CRP - أضداد الفوسفوليبيد ( التخثر الذأبانية ، أضداد الكاردوليبين ( IgM ، IgG ، RF فحص بول و راسب ).

و لا بد من نفي الأسباب الانتانية و على رأسها اللايشمانيا و CMV و EBV .

حالياً المتابعة على البردلون 2مغ / كغ / يوم مقسمة على جرعتين لمدة شهر ثم تخفيض تدريجي .

لاحقاً في حال سلبية الدراسة و النتائج المطلوبة إعادة دراستها بعد استقرار الوضع السريري .

**سريرياً :** لا تزال هناك زلة تنفسية مع وهن عام مع غياب الحرارة ، ضخامات حشوية مهمة ، كبد يصل على مستوى السرة حتى 10سم ، طحال 6-7 سم في حال عدم الاستجابة على البردلون لاحقاً يمكن التفكير بإضافة مثبط مناعة . ( أ.د بشير خليل )

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| كـ | PH | ك . ب  | ك . ح  | بروتين  |
| 1,025 | 6 | 1 - 2  | 4 - 5  | 200 |

فحص بول و راسب :

بجمع البول لا يوجد بيلة كلسية

**7 / 6 / 2016 - الاستشارة الغدية الاستقلابية :** الكلس حدي مع بيلة كلسية سلبية و الفوسفور طبيعي إلى ناقص و PTH ارتكاس غير كاف لا يوجد ما يوجه نحو قصور جارات درق صريح .

إعادة الدراسة العصبية و حسبها دراسة استقلابية . ( أ.د ديانا الأسمر + أ. د أسد إبراهيم )

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| أضداد التخثر الذأبانية  | أضداد اللايشمانيا  | تحري عضويات اللايشمانيا |
| 29 ثانية ط ( 32 – 39 )  | سلبي | سلبي  |

**CT دماغ :** بالمقارنة مع الـ CT القديم بتاريخ 18 / 8 / 2014 شوهدت علامات نقص كثافة في المادة البيضاء مع تكلسات خفيفة في النويات القاعدية حيث ازدادت في الصورة الجديدة و بيان الضمور الدماغي أيضاً . ( أ. د. احمد احمد )

8 / 6 / 2016 – الاستشارة العصبية : قد تتماشى التكلسات الدماغية مع قصور جارات الدرق ، لكن تكلسات دماغية مع ضخامات حشوية

 يفضل إرسال أضداد HIV . ( أ.د سمير بقلة )

تم نقل كريات حمر مكثفة بسبب خضاب 6,8 و وضع سريري غير مستقر

9 / 6 / 2016 - 9 صباحاً : تطور لدى الطفلة اختلاج على شكل جمود نظرة مع تشنج بالأطراف و تسرع قلب ، توقف بإعطاء الفوستان .

الحرارة 38,5 مْ سكر دم / 114 / Ca++ 1,1 BP = 13,5 / 8,5

**استشارة عينية :** لا يوجد وذمة حليمة عصب بصري

ايكو القلب : ارتكاس تأموري خفيف مع سماكة خفيفة ضمن التامور . باقي الايكو ضمن السوي .

عاود نفس الاختلاج لم يتوقف على الفوستان فتم تحميل فنتوئين .

و لا يوجد شواغر في العناية المشددة .

الشوارد طبيعية

 C3 / 51 ↓ ط ( 90 – 160 ) 25 هيدروكسي Vit . D / 35 ↓ ط ( 65 – 140 )

الساعة 4 مساءً : تطور لدى الطفلة تنفس تنهدي تم إجراء تنبيب أنفي رغامي دون الحاجة للانعاش . مع حركات اختلاجية باللسان و زرقة شفاه مع نظرة جامدة و ميل للتشنج بالأطراف . GS 7 / 15

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| أضداد HIV | ANA بالألق المناعي  | 1/160 ط حتى 1/40 |
| سلبية | إيجابي من النمط المتجانس  |

|  |  |
| --- | --- |
| Anti DNA (IFA) / إيجابي /  | Anti Smith |
| 160 / 1  | سلبي  |

الساعة 5,35 مساءً : ساءت حالة الطفلة أكثر دورانياً مع ترخمات وعائية حيث تم تسريب NS و وضع مقويات قلبية و تم نقلها إلى العناية المشددة بعد تنبيبها بتنبيب أنفي رغامي و تم وضعها في العناية المشددة على جهاز تنفس اصطناعي حيث تحسنت تدريجياً خلال 24 ساعة حيث تم فصلها اليوم التالي 5,30 مساءً بعد الاستقرار الدوراني .

**11 / 6 / 2016 - تم نقلها إلى الطابق الثالث :**

**الاستشارة الغدية** : إضافة Vit - D فموي ( أ. د أسد ابراهيم )

**المتابعة الغرائية :** بوجود الاصابة العصبية ( CT قديم ) لكن مع اختلاجات حديثة مع إصابة كلوية تتظاهر بعدة فحوص بول مع الإصابة الالتهابية للمصليات ( التهاب التامور ) إضافة إلى إيجابية الـ ANA بالألق المناعي مع إيجابية Anti-DNA و نقص C3 و كذلك 25 هيدروكسي فيتامين د إضافة إلى نقص لعناصر الدم الثلاثة كلها تتماشى مع SLF مع تظاهرة بدئية تفعيل بالعات

لكن لا بد من نفي الـ ALPS تناذر التكاثر اللمفاوي المناعي الذاتي بإجراء تنميط لمفاوي محيطي .

كذلك استشارة كلوية لإجراء خزعة كلية و متابعة البردلون حالياً ، و طلب كومبسات مع إعادة التقييم ( أ.د بشير خليل )

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | PLT | شوارد | Ca |
| 7000 | 78 % | 17 %  | 10,2 | 71 | 301000 | طبيعية | 8 |

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| بولة و كرياتنين  | GPT | GOT | TG | Chol | كومبس مباشر  | ANA Screen |
| طبيعي | 156 | 144 | 243 | 216 | سلبي | + |

**12 / 6 / 2016 - الساعة 5 مساءً :** تم ملاحظة عمى ثنائي الجانب . دون أعراض عصبية أخرى مع ظهور ضحك و بكاء عفوي لاحقاً

 و رأرأة أفقية مترددة . بمراقبة الضغط BP 13 / 9,5

**الاستشارة العصبية**:قد تتماشى الحالة مع عمى قشري بسبب اعتلال دماغي بارتفاع التوتر الشرياني ، يطلبCT دماغ جديد . (أ. د سميربقلة )

|  |  |
| --- | --- |
| ANA بالألق المناعي  | ( Cytoplasmic ) في مشفانا |
| إيجابي بشدة  |

و بسبب استمرار ارتفاع الحرارة و الوضع السريري غير المستقر تم تعديل التغطية إلى كوليستين و فلوكونازول

**على الجولة الصباحية :**

إضافة هيدروكسي كلوركين فموي مع متابعة البردلون 2 مغ / كغ لمدة شهر ثم تخفيض تدريجي .

إضافة فيتامين د 4000 وحدة يومياً مع كلس فموي .

بدء تطبيق السيكلوفوسفاميد 500 مغ / م2 بغض النظر عن الإصابة الكلوية لوجود إصابة عصبية .

 **10 / 6 / 2016 CT الدماغ :** يشاهد توسع في البطنيات و الشقوق و الأثلام بين التلافيف بسبب ضمور دماغي منتشر ، شوهدت تكلسات في النويات العدسية . ( أ.د. أحمد أحمد )

**الاستشارة العصبية :**

متابعة تدابير تخفيض الضغط الشرياني و الاستمرار بالفنتوئين حتى ضبط القيم حيث أن الحالة تفسر في سياق ↑ BP و قابلة للتراجع

( أ. د سمير بقلة )

حيث بدأت الأعراض العصبية بالتراجع خلال أسبوع تدريجياً حتى عودة القدرة البصرية .

الاستشارة الكلوية : إضافة ليزونيوبريل 0,1 مغ / كغ و التحضير لإجراء خزعة كلية . ( أ. د هالة ونوس )

|  |
| --- |
| Anti DNA  |
| 76,4 ط حتى 20  |

12 / 6 زرع دم عقيم ،

20 / 6 تم إجراء خزعة كلية و الاتفاق مع أطباء الكلية على خطة العلاج المطبقة

**22 / 6 خزعة كلية :**

Diffuse proliferative glomeruonephritis consistent with lupus nephritis

( Who class IV A+C, and ISN/RPS class IV-G( د. لينا الأسعد ) )

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| أضداد HAV | أضداد HCV | العامل الاسترالي  |
| سلبي | سلبي  | سلبي  |

 23 / 6 / 2016

27 / 6 / 2016 زوال الحرارة تماماً

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Anti Smith | RNP-U1 | التنميط اللمفاوي  | Double Negative CD4+ CD8 = 8,4% الطبيعي أقل من 2,5 %  |
| سلبي | سلبي  | طبيعي  |

4 / 7 / 2016 : الحالة العامة و الحيوية مقبولة ، لا زلة ، تسرع تنفس خفيف ، لا حرارة ، كبد 6 سم ، طحال 3-4 سم

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | PLT | ESR | GOT | GPT | بولة |
| 8900 | 62 % | 28 % | 11,5 | 74 | 259000 | 61 | 39 | 43  | 38 |

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Creat | LDH | PT | PTT | فيبرينوجين  | D - Dimer | فيريتين |
| 0,24 | 545 | 100 % | 26 ثا  | 400 ( ط 200 - 4000 )  | 168 ط ( 1 - 207 )  | 597 ط ( 4- 341 )  |

ثم تخرج الطفلة على أن تراجع بعد شهر لتطبيق الجرعة الثانية من السيكلوفوسفاميد و بدء تخفيض البردلون .

تم تطبيق سيكلوفوسفاميد شهرياً لمدة 6 أشهر و تخفيض تدريجي للبردلون . و لكن بسبب عودة خمائر الكبد للارتفاع قليلاً تم إجراء خزعة كبد **22 / 9 / 2016 خزعة الكبد ضمن الحدود الطبيعية ( د. ندى سيد رصاص )**

بعد تحسن الطفلة سريرياً و عودتها للمشي بدت للأهل مشية غير طبيعية ( رغم أن مشيتها كانت غير طبيعية قبل بدء وضعها الحالي

**سريرياً** : مشية تشنجية ، تشنج بالأطراف السفلية مع اشتداد منعكسات وترية بالطرفين السفليين و بناءً عليها تم إجراء MRI دماغ بعد الاستشارة العصبية للأستاذ الدكتور سمير بقلة .

**MRI دماغ - 8 / 12 / 2016 :** تشاهد بؤر صغيرة مرتفعة الاشارة في T2 و الـ Flaire بسبب نزع النخاعين منها غالباً ، يتوضع في المنطقة تحت القشرية في الفص الجداري الأيسر و في القسم الوحشي من النواة العدسية اليسرى ، كما شوهدت بعض البؤر الصغيرة أيضاً في الجهة اليمنى ، البطينات طبيعية متناظرة ، عناصر الحفرة الخلفية طبيعية . (أ. د. أحمد أحمد ) .

**الاستشارة العصبية :** زيادة مقوية بالطرفين السفليين - اشتداد منعكسات وترية أشده بالطرف السفلي الأيسر مع بابنسكي إيجابية أوضح بالأيسر مع موجودات MRI الدماغ تفسر الموجودات بسياق الإصابة البدئية ( الذئبة الحمامية ) ( أ.د سمير بقلة )

كذلك تم إجراء خزعة كلية بعد الانتهاء من العلاج الهجومي بعد استشارة أطباء الكلية بتاريخ 7 / 12 / 2016 ( أ.د هالة ونوس )

**8 / 12 / 2016 - خزعة كلية :**

 MEMBRANOUS GLOMERULONEPHRITIS Consistent with lupus Nephritis Classification V

( ISN/RPS 2003 Classifcation V ) .

و هذا يعتبر تحسن على العلاج مقارنة ًمع الخزعة السابقة فهو انتقال من التصنيف الرابع إلى الخامس . ( د. لينا أسعد )

**آخر تقييم مخبري للطفلة :**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| WBC | N | L | Hb | MCV | PLT | ESR | C3 | Anti DNA |
| 8400 | 89 % | 7 % | 11,9 | 78 | 256000 | 23 | 133 | 20 |

فحص البول و الراسب طبيعي .

**سريرياً :** تراجع واضح بالضخامات الحشوية دون زوالها نهائياً . تم وضعها على معالجة الصيانة أزاتيوبرين مع متابعة العلاجات الأخرى .

دراسة فشل النمو بالتنسيق مع أطباء الغدد ، وزنها الحالي 15 كغ .

**النواقص :** - الفحص الكيماوي الخلوي لسائل الجنب .

 - خزعة العظم .