РЕСПУБЛИКА ТАТАРСТАН
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ГАУЗ «ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА МЗ РТ»

ТАТАРСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ
СӘЛАМӘТЛЕК САКЛАУ МИНИСТРЛЫГЫ
ДАССУ «РЕСПУБЛИКА БАЛАЛАР КЛИНИК
ХАСТАХАНӘСЕ ТР ССМ»

420138 г. Казань ул. Оренбургский тракт 140

тел.: (843)237-30-50, факс:(843) 237-30-18
e-mail: Priemnaya.Glvrach@tatar.ru
тел. ординаторской: 237-30-40
тел. поликл.: 237-30-39, тел.
подрост.центра:237-30-32

Пульмонологическое отделение

ВЫПИСКА
ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 5298554

Гилметдинова А.А., 23.10.2012, находилась на стационарном лечении в пульмонологическом отделении с 12.07.19 по 24.07.19.

Диагноз клинический: Муковисцидоз, легочная форма – Е84.0, тяжелое течение. Хронический бронхит, обострение. Угрожаемая по формированию бронхоэктазов (расширение просветов сегментарных и субсегментарных бронхов нижних долей обоих легких и средней доли правого легкого).
Хроническая дыхательная недостаточность I степени.
Однократный высев Ps.aeruginosa (март 2018 года).
Двусторонний хронический риносинусит. Аденоиды I степени.
«Ложные» хорды левого желудочка.
Дискинезия желчевыводящих путей.
Острая белково-энергетическая недостаточность I степени.
Щелевая пиелоэктазия справа.

- Поступила с жалобами: одышка, кашель, заложенность носа, боли в животе. Поступает планово для оценки состояния, коррекции терапии, обследования.
- Анамнез заболевания: со слов мамы, больна с 1.5 месяцев, когда перенесла бронхит, который длился в течение 3 месяцев. В 9 месяцев рецидив респираторного синдрома (кашель, заложенность носа). Мама отмечает затяжные носоглоточные инфекции у ребенка. Состояла на "Д" учете у ЛОР врача с диагнозом: Аденоидит. У девочки склонность к запорам с раннего возраста. Хлориды пота от 05.12 - 96 мэкв/литр, от 19.03 – 78 мэкв/литр. Наследственность – сибс (младшая сестра) болен муковисцидозом. В мае 2018, июне 2019 года была на консультации в ГБУЗ МО "Московский областной консультативно- диагностический центр для детей" у профессора Кондратьевой Е.И.
- Анамнез жизни: родилась от 1 беременности, 1 родов. Беременность протекала без особенностей. Роды самостоятельные. Рост при рождении 55 см. Масса при рождении 3060 грамм. Закричала сразу. Шкала Апгар = 8/9 баллов. Психомоторное развитие по возрасту. Проф.прививки по календарю. Хронические заболевания: муковисцидоз. Аллергоанамнез не отягощен.
- Состояние при поступлении в пульмонологическое отделение: тяжелое, за счет прогредиентного течения муковисцидоза и его осложнений. Одышка в покое, усиливается при минимальной физической нагрузке. SpO2 = 94%. Телосложение правильное. Питание пониженное. Кожные покровы чистые, бледные. Цианоза нет. Зев не гиперемирован. Носовое дыхание затруднено, выделения слизистые. Лимфоузлы не увеличены. Суставы не изменены. Грудная клетка нормостеническая. Втяжение уступчивых мест. Голосовое дрожание симметричное. Одышка смешанная, при незначительной физической нагрузке усиливается. Тип дыхания смешанный. Легкие, перкуторно, с коробочным оттенком. Дыхание проводится с обеих сторон, жесткое

Хрипы влажные, необильные. Границы сердце в норме. Тоны ясные, ритмичные. Живот мягкий, при пальпации болезненный в эпигастрии. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено. Стул с признаками стеатореи и мальабсорбции («жирный»).
Температура = 36.7°С. ЧСС = 100/мин. ЧД = 26/мин.
Рост = 120см. Вес = 20.5кг.

- **Проведенные исследования:**
  - **ОАК**

дата	Le (x 10^9 /л)	Er (× 10^{12} /л)	Hb (г/л)	Tr (× 10^9 /л)	Нейтр. (%)	Мон. (%)	Лимф. (%)	Эоз. (%)	Баз. (%)	СОЭ (мм/ч)
18.07	6.55	4.45	125	391	43.9	9.0	42.6	3.1	1.4	5

  - **Общий анализ мочи**

	Плотность	pH	Лейк.	Белок	Глюк.	Кет.тела	Эритроц.
18.07	1.012	6.5	Отр	Отр	Отр	Отр	Отр

  - **КОС:**

Дата	pH	pCO2 мм.рт.ст.	pO2 мм.рт.ст.	Натрий ммоль/л	Калий ммоль/л	BE-ecf ммоль/л	BE-b ммоль/л
18.07	7.349	38.6	54.1	138.7	3.05	-4.4	41.8

  - **Б/х крови:**

Дата	Глюкоза ммоль/л	Холестерин ммоль/л	Билирубин. общий/прямой мкмоль/л	АЛТ/АСТ Ед/л	ЩФ Ед/л	О. белок г/л	Креатинин мкмоль/л	Мочевина ммоль/л	ГГТП, ЕД/л	СРБ мг/дл
18.07	4.74	-	9.5/4.6	14/25	261	69.8	28	4.7	13.0	0.03

- L-амилаза от 18.07 – 63.0 Е/л.
- ЭКГ от 18.07 – ритм синусовый, регулярный. ЧСС 99/мин. Вертикальное положение ЭОС (вариант нормы).
- Спирометрия от 18.07 – ЖЕЛ в пределах нормы. Нарушений вентиляции легких не выявлено.
- РКТ ППН + СЕ от 18.07 – на серии РК-томограмм в аксиальной проекции, реконструированных изображениях, определяется субтотальное снижение воздушности обеих верхнечелюстных пазух за счет содержимого неоднородной плотности. В центральных отделах плотностные показатели содержимого до 65-69 ед.Н., по периферии тонким слоем содержимое жидкостной плотности. Верхнечелюстные пазухи умеренно вздуты. Медиальные стенки пазух неравномерно истончены, слева легко выбухает в сторону носового хода. Тотально снижена воздушность ячеек основной кости с обеих сторон, правой лобной пазухи за счет содержимого плотностью аналогичной содержимому гайморовых пазух. Снижена воздушность отдельных ячеек решетчатой кости с обеих сторон. Костная часть носовой перегородки искривлена вправо. Заключение: РКТ-признаки хронического риносинусита.
- УЗИ ГЛС от 18.07 – копия протокола исследования на руках.
- Кал на переваримость от 18.07 – крахмал «+», нейтр.жир ед.

- **Получала лечение:**
  1. Режим палатный.
  2. Стол №15 (муковисцидозный).
  3. **Меропенем 700мг * 3р/день в/в (12.07-24.07).**
  4. Беродуал, Гианеб, Пульмозим через небулайзер.
  5. Эрмиталь внутрь.
  6. Массаж грудной клетки, кинезитерапия, VEST-система.

- **Состояние при выписке:** с улучшением течения респираторного синдрома. Не лихорадит.

легких дыхание жесткое. Хрипы проводные. Тоны сердца ясные. Живот мягкий, б/б. Стул без признаков стеатореи и малабсорбции. Диурез в норме.
ЧСС = 92/мин. ЧД = 24/мин.
SpO2 = 95%.

Выписывается домой с улучшением течения муковисцидоза.

Рекомендации:

1. Диспансерное наблюдение педиатра, пульмонолога, ЛОР врача, кардиолога, нефролога по IV группе здоровья.
2. Избегать переохлаждений и контактов с больными ОРВИ.
3. Активно проводить кинезитерапию по индивидуальному плану - постоянно, массаж грудной клетки, активная гимнастика.
4. Посев мокроты на флору + чувствительность к антибиотикам 1 раз в 3 месяца.
5. Контроль роста и веса ребенка, ведение дневника.
6. Контроль концентрации витамина D в крови 1 раз в 3 месяца.
7. Ингаляции Дорназа-альфа (**Пульмозим**) по 2,5 мг (2,5 мл)* 1р/сутки ежедневно, постоянно через небулайзер.
8. Дорназа-альфа (**Пульмозим**) по 2,5 мг (2,5 мл)* 1р/сутки ежедневно, постоянно через Пари-Синус.
9. Ингаляции NaCl 7% + гиалуроновая кислота (Гианеб) 1 флакон * 2р/сутки ежедневно, постоянно через небулайзер. Потребность на год 24 упаковки.
10. Беродуал 15кап + Пульмикорт 250мкг + физ.раствор 1.0мл * 2р/день через небулайзер возобновить. Решение вопроса об отмене после консультации пульмонолога.
11. Амброксол раствор 15мг (2.0мл) * 2р/день внутрь, постоянно.
12. Ацетилцистеин (АЦЦ) 300мг * 2р/день постоянно. Замене не подлежит.
13. Урсодесоксихолевая кислота (**Урсофальк**) 500мг * 1 р/день внутрь на ночь постоянно.
14. Постоянный прием микросферических ферментов с высокой липазной активностью, с pH-чувствительной оболочкой - Панкреатин (**Креон**) – дозировка указана в **протоколе диетологической коррекции**. Препарат назначен по жизненным показаниям, замене не подлежит, перерывы в приеме противопоказаны. Замене на Микразим не подлежит, так как нет данных о биоэквивалентности Микразима Креону.
15. Туалет носа Аквалор * 3р/день, постоянно.
16. Аквадетрим 4кап * 1р/день внутрь постоянно.
17. Азитромицин (Сумамед) 250мг * 1р/день по схеме «день принимаем – два перерыв», длительно.
18. Проводить ежедневные сеансы высокочастотной осцилляции легких на аппарате The VEST.
19. Проводить ежедневные сеансы дренажа мокроты на инсуффлятор-аспираторе Philips Respironics Cough Assist E70.
20. Запланировать госпитализацию в отделение пульмонологии ДРКБ на октябрь/ноябрь 2019 года.

В контакте с инфекциями не была.

Зав. отделением:_____/ Зиннатуллин И.Р./

ДИЕТОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ

Ребёнок – Гилметдинова Амира **Дата осмотра –** 26.07.2019
Дата рождения – 23.10.2012 (6 лет 9 месяцев)
Повторный осмотр. Протоколы оценки нутритивного статуса прилагается.

Пациент: Гилметдинова Амира Дата: 26.07.2019 Выводить графики: ☑

Пациент Гилметдинова Амира стационарный №
Дата 26 июля 2019 г. Дата рождения 23 октября 2012 г. Возраст 6 лет 9 мес.
Масса тела 20,5 Рост 120 ИМТ 14,24 -7,5 %

Расчет потребности в энергии

Основной обмен 1 800 ккал *Расчет по: Физ.потребность в энергии из т.5.4 НФП-2008
Фактор активности
Фактор температуры Коэффициент 1,1
Фактор повреждения
Дефицит массы 10 - 20 % Потребность в энергии 1 980

Оценка роста и массы по нормативам ВОЗ

Показатель	Значение	Норма	% откл.	Процентиль	Z-score	Оценка
Масса тела	20,5	21,8	-6	35	-0,4	норма
Рост	120	119	1	54	0,1	норма
ИМТ	14,24	15,4	-7,5	23	-0,7	ниже нормы
Вес/рост	20,5					

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПИТАНИЮ:

1. Анализ протоколов фактического питания выявил выраженный дефицит рациона по белкам, жирам, калориям и преобладание в рационе углеводного компонента. **Выдано 7-дневное сбалансированное меню для детей с МВ.** Даны рекомендации по питанию. Потребность ребёнка в белке (120% от возрастных потребностей) – 108 грамм/сутки. Потребность в жирах (120% от возрастных потребностей) – 96 грамма/сутки. Потребность в углеводах (120% от возрастных потребностей) – 216 грамм/сутки. Потребность в энергии (120% от возрастных потребностей) – 2160 ккал/сутки.

2. С заместительной целью **– ферментный препарат Креон** – из расчёта 15000 ЕД на основной прим пищи, 10000 на перекус (3600 ЕД/кг веса), 65 000 ЕД/сутки. Расчёт Креона по липазе – 1000 ЕД/1 грамм жира. Препарат назначен по жизненным показаниям, замене не подлежит, перерывы в приёме противопоказаны.

3. Учитывая сохраняющийся дефицит по ИМТ, дефицитный по белковому компоненту рацион питания - рекомендован **- Специализированный продукт для диетического лечебного питания - полноценная низколактозная смесь "Нутризон эдванст Нутридринк сухая смесь"** по 100 мл готовой смеси – 2 раза в день (в 200 мл: белок – 8 гр., жир – 7,8 гр., углеводы – 24,4 гр., калории – 840)**:**
Расчёт на изокалористическое разведение 1 кКал/мл – 5 мерных ложек (м.л.) на 85 мл воды (10 м.л./сутки = 43 гр. порошка/сутки). На месяц – 310 м.л. (1333 гр. порошка/мес.). В металлической банке 322 г сухой смеси, мерная ложка - 4,3 г порошка (0,78 грамм жира, 0,8 гр. белка).
Потребность: 43 гр./сутки = 1333 гр./мес. = 4,1 банки в месяц.

или (альтернатива)

Специализированный пищевой продукт диетического лечебного питания "НУТРИНИдринк с пищевыми волокнами" со вкусом ванили для питания детей старше 1 года, больных муковисцидозом (жидкая форма) – (в 200 мл: белок – 6,6 гр., жир – 13,6 гр., углеводы – 37,6 гр., калории – 1280).

Потребность: 1 бутылка в день = 30 бутылок в месяц.

4. По фактическому рациону дефицит по жирам составляет около 25 гр. в сутки. Для коррекции – может быть рекомендован **специализированный продукт детского диетического (лечебного) питания "Ликвиджен+ (Liquigen+)"** (потребность – 50 мл в день) или **Масло Ceres** (среднецепочечные триглицериды) – по 25 мл 100% масла в сутки (равномерно добавлять в еду в течение дня). Дополнительный приём Креона на среднецепочечные триглицериды не требуется.

Потребность "Ликвиджен+ (Liquigen+)": 50 мл/сутки = 1500 мл в месяц = 6 бутылок в месяц.

5. Рекомендуемые ежедневные дозировки для дополнительного приема жирорастворимых витаминов, желательно – в водорастворимой форме:

А – 5 000 ЕД (1 капля 3,44% раствора/сутки)

Е – 200 МЕ (капсулы по 100, 200 МЕ)

К – по 1/2 таблетки Викасол (1 табл.=15 мг) – 2 раза в неделю.

Д – 1000 ЕД (2 капель Аквадетрима в сутки) – профилактическая доза постоянно, без перерыва на летние месяцы, уровень 25(OH)D в крови – 44 нг/мл.

6. Повторный осмотр с диетологической коррекцией - через 3 месяца

Врач-педиатр пульмонологического отделения ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ», к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России – Малиновская Ю.В.

РЕСПУБЛИКА ТАТАРСТАН
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
ГАУЗ «ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА МЗ РТ»

ТАТАРСТАН РЕСПУБЛИКАСЫ
СӘЛАМӘТЛЕК САКЛАУ МИНИСТРЛЫГЫ
ДАСССУ «РЕСПУБЛИКА БАЛАЛАР КЛИНИК
ХАСТАХАНӘСЕ ТР ССМ»

420138 г. Казань ул. Оренбургский тракт 140

тел.: (843)237-30-50, факс:(843) 237-30-18
e-mail: Priemnaya.Glvrach@tatar.ru
тел. ординаторской: 237-30-40
тел. поликл.: 237-30-39, тел.
подрост.центра:237-30-32

Пульмонологическое отделение

ВЫПИСКА
ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ №5605798

Гилметдинова К.А., 30.04.2017, находилась на стационарном лечении в пульмонологическом отделении с 26.07.19 по 09.08.19.

Диагноз клинический: Муковисцидоз, легочно-кишечная форма, тяжелое течение, генотип S466, R1070Q/G194R. Хронический бронхит, обострение. Формирующиеся бронхоэктазы легких.
Хроническая Ps.aeruginosa инфекция.
Хроническая ДН I степени.
Хронический риносинусит. Аденоиды I степени.
«Ложные» хорды левого желудочка. «Сети Хиари» ПП.
Дискинезия желчевыводящих путей.
Острая белково-энергетическая недостаточность I степени.

- Поступила с жалобами: одышка, кашель, заложенность носа, боли в животе, изменение характера стула. Поступает для обследования, лечения, определения дальнейшей тактики ведения.
- Анамнез заболевания: обострение респираторного синдрома с 22.07.2019. Мама лечила ребенка амбулаторно. Учитывая отсутствие динамики, госпитализируется в профильное отделение ДРКБ.
  Больна с рождения. Со слов мамы, после выписки из родильного дома ребенок покашливал, срыгивал. С месячного возраста кашель усилился. В июне 2017 девочка получала лечение в центре внебюджетной медицины ИХСАН, была консультирована неврологом, выставлен диагноз: Перинатальное поражение ЦНС в форме 2-сторонней пирамидной недостаточности. Синдром срыгивания. Два ДМПП вторичных (4.3мм и 1.7мм). ЛХЛЖ.
  С 12.06.17 по 25.06.17 находились на стационарном лечении в 18 ГБ с диагнозом: Внебольничная очаговая пневмония двусторонняя. Тимомегалия. Синдром микроаспирации. После лечения кашель сохранялся.
  С 04.07.17 по 24.07.17 находилась в дневном стационаре с диагнозом: Перинатальное поражение в форме двухсторонней пирамидной недостаточности. Острый бронхит. Синдром микроаспирации. На фоне проводимых мероприятий кашель и срыгивания сохранялись. Направлены на госпитализацию в пульмонологическое отделение ДРКБ для исключения ВПР: Трахеопищеводный свищ? Проведены обследования: 1.Посев мокроты на флору от 2.08.17 - синегонйная палочка 10в4 степени (R - меронем, имипенем, цефепим, нетилмицин, левофлоксацин); 2.Посев мокроты на флору от 7.08.17 - синегнойная палочка 10в5 степени (R - имипенем, нетилмицин); 3.Проведены серии потовых тестов - 77мэкв/л и 83мэкв/л. 4.По данным РКТ неравномерная воздушность легочных полей за счет "нежных" зон уплотнения паренхимы по типу матового стекла, расположенных диффузно в нижней доли с обеих сторон, чередующиеся с зонами повышенной воздушности. Субсегментарный ателектаз в верхушке правого легкого. Усиление и распространенная деформация бронхососудистого рисунка.

Расширены просветы сегментарных и субсегментарных бронхов в нижних долях, угрожаемы по возникновению бронхоэктазов. По результатам обследований проведен консилиум с участием зав.кафедры педиатрии профессора Булатова В.П. и врачей отделения. Консилиумом решено выставить ребенку диагноз: Муковисцидоз. Мама ориентирована на консультацию генетика. Анализ на часто встречаемые мутации в гене муковисцидоза результатов не дал. Мама отправила кровь на секвенирование гена. В мае 2018, июне 2019 года была на консультации в ГБУЗ МО "Московский областной консультативно-диагностический центр для детей" у профессора Кондратьевой Е.И. В серии посевов мокроты - Ps.aeruginosa.

- Состояние при поступлении в пульмонологическое отделение: тяжелое, за счет прогредиентного течения муковисцидоза. Одышка в покое, усиливается при физической нагрузке. SpO2 = 94%. Телосложение правильное. Питание пониженное. Кожные покровы чистые, бледные. Цианоза нет. Зев не гиперемирован. Носовое дыхание затруднено, выделения слизистые. Лимфоузлы не увеличены. Суставы не изменены. Втяжение уступчивых мест. Голосовое дрожание симметричное. Одышка смешанного характера, усиливается при физической нагрузке. Легкие, перкуторно, звук коробочный. Дыхание ослаблено. Хрипы влажные, разнокалиберные необильные, над нижней долей левого легкого. Сердце, границы, в норме. Тоны ясные, ритмичные. Шум не выслушивается. Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Мочеиспускание не нарушено. Стул без признаков стеатореи и мальабсорбции.

  Температура = 36.7°С. ЧСС = 102/мин. ЧД = 25/мин.

  Рост = 87см. Вес = 10.8кг.

Проведенные исследования:

- **ОАК**

дата	Le (x 10^9 /л)	Er (× 10^{12} /л)	Hb (г/л)	Тг (× 10^9 /л)	Нейтр. (%)	Мон. (%)	Лимф. (%)	Эоз. (%)	Баз. (%)	СОЭ (мм/ч)
29.07	9.75	4.32	120	387	38.4	6.4	47.3	6.9	1.0	8
02.08	10.02	4.3	122	445	30.5	7.8	52.9	7.7	1.1	10

- **Общий анализ мочи**

	Плотность	pH	Лейк.	Белок	Глюк.	Кет.тела	Эритроц.
29.07	1.010	5	Отр	Отр	Отр	Отр	Отр

- **КОС:**

Дата	pH	pCO2 мм.рт.ст.	pO2 мм.рт.ст.	Натрий ммоль/л	Калий ммоль/л	BE-ecf ммоль/л	BE-b ммоль/л
30.07	7.354	37.7	54.2	138.0	3.41	-4.4	43.6

- **Б/х крови:**

Дата	Глюкоза ммоль/л	ГГТП, ЕД/л	Билирубин. общий/прямой мкмоль/л	АЛТ/АСТ Ед/л	ЩФ Ед/л	О. белок г/л	Креатинин мкмоль/л	Мочевина ммоль/л	Ост. азот ммоль/л	СРБ мг/дл
29.07	4.66	17.0	4.4/1.7	11/31	222	61.3	14	3.6	-	0.05

- Железо/ОЖСС от 29.07 – 13.67/58.0 мкмоль/л.
- L-амилаза от 29.07 – 81.0 Е/л.
- Липаза от 29.07 – 131.3 Е/л.
- Общий Ig E от 30.07 – 2.97 МЕ/мл.
- Диастаза мочи от 29.07 – 103.0 ЕД/л.
- Концентрация витамина D в крови от 30.07 – 48.4 нг/мл.
- ЭКГ от 30.07 – ритм синусовый. ЧСС 111/мин. Вертикальное положение ЭОС (вариант нормы).
- ЭХО-КГ от 02.08 – «ложные» хорды левого желудочка. «Сети Хиари» ПП.

- УЗИ ГЛС от 31.07 – копия протокола на руках.
- РГ ОГК + СЕ от 29.07 - на серии РК-томограмм визуализируется усиление бронхососудистого рисунка с распространенной деформацией в нижних долях с обеих сторон и верхушке правого легкого, в виде его сгущения. Легкое диффузное снижение воздушности паренхимы по типу матового стекла, на фоне которой визуализируются участки нормальной воздушности в нижних долях с обеих сторон. Небольшое эмфизематозное вздутие в S6 справа. Легко расширены просветы сегментарных и субсегментарных бронхов нижней доли с обеих сторон. Структуры средостения дифференцируются. Просвет трахеи и главных бронхов свободен, не сужен. Вилочковая железа без очаговых изменений, размеры с некоторым увеличением, 49/33/42 мм. Внутригрудные лимфоузлы: паравазальные единичные мелкие, паратрахеальные, бифуркационные, бронхопульмональные не более 5мм. Жидкость в плевральной полости не определяется. Очаговые изменения в костях на уровне исследования не выявлены.
  Заключение: по данным РКТ «нежное» диффузное снижение пневматизации по типу матового стекла в нижних долях, небольшое эмфизематозное вздутие в S6 справа. Усиление и распространенная деформация бронхососудистого рисунка преимущественно в верхней доле справа, нижние доли. Легко расширены просветы сегментарных и субсегментарных бронхов нижней доли с обеих сторон. Снимки для сравнения не представлены.

- **Получала лечение:**
  1. Режим палатный.
  2. Стол №16.
  3. Меропенем 250мг * 3р/день в/в (26.07-09.08).
  4. Амикацин 250мг * 1р/день в/в (26.07-09.08).
  5. Гианеб 5мл/флакон, Пульмозим 2.5мг/2.5мл через небулайзер.
  6. Креон, АЦЦ, Амброксол, Энтерол, Эксхол внутрь.
  7. Смесь Нутрини Нутриция внутрь.
  8. Массаж грудной клетки, VEST-система, кинезитерапия.

- **Состояние при выписке:** с улучшением течения респираторного синдрома. Не лихорадит. Кашель редкий. Одышка при физической нагрузке сохраняется. В легких дыхание ослаблено. Хрипов нет. Тоны сердца ясные. Живот мягкий, б/б. Признаков стеатореи и мальабсорбции на момент выписки нет. Диурез в норме.
  ЧСС = 100/мин. ЧД = 24/мин.
  SpO2 = 93-94%.

Выписывается домой с улучшением течения муковисцидоза.

Рекомендации:

1. Диспансерное наблюдение педиатра, пульмонолога, гастроэнтеролога, невролога, кардиолога по IV группе здоровья.
2. Избегать переохлаждений и контактов с больными ОРВИ.
3. Активно проводить кинезитерапию по индивидуальному плану - постоянно, массаж грудной клетки, активная гимнастика.
4. Посев мокроты на флору + чувствительность к антибиотикам 1 раз в 2 месяца.
5. Контроль роста и веса ребенка, ведение дневника.
6. Кал на переваримость 1 раз в месяц.
7. Контроль концентрации витамина D в крови 1 раз в 3 месяца.
8. Ингаляции Дорназа-альфа (**Пульмозим**) по 2,5 мг (2,5 мл)* 1р/сутки ежедневно, постоянно через небулайзер.
9. Ингаляции NaCl 7% + гиалуроновая кислота (Гианеб) 1 флакон * 2р/сутки ежедневно, постоянно через небулайзер. Потребность на год 24 упаковки.
10. Беродуал 10кап + Пульмикорт 250мкг + физ.раствор 1.0мл * 2р/день через небулайзер (продолжить). Решение вопроса об отмене после консультации пульмонолога.
11. Амброксол раствор 7.5мг (1.0мл) * 2р/день внутрь, постоянно.

12. Ацетилцистеин (АЦЦ) 100мг * 3р/день постоянно. Замене не подлежит.
13. Урсодесоксихолевая кислота (**Урсофальк**) 250мг * 1 р/день внутрь на ночь постоянно.
14. Постоянный прием микросферических ферментов с высокой липазной активностью, с pH-чувствительной оболочкой - Панкреатин (**Креон**) – протокол диетологической коррекции у мамы на руках. Препарат назначен по жизненным показаниям, замене не подлежит, перерывы в приеме противопоказаны. Замене на Микразим не подлежит, так как нет данных о биоэквивалентности Микразима Креону.
15. Азитромицин (Сумамед) 125мг * 1р/день понедельник, среда, пятница, длительно.
16. Туалет носа Аквалор * 3р/день, постоянно.
17. Аквадетрим 2кап * 1р/день внутрь постоянно (под контролем концентрации витамина D в крови).
18. Проводить ежедневные сеансы высокочастотной осцилляции легких на аппарате The VEST.
19. Проводить ежедневные сеансы дренажа мокроты на инсуффлятор-аспираторе Philips Respironics Cough Assist E70.
20. Запланировать госпитализацию в отделение пульмонологии ДРКБ на октябрь/ноябрь 2019 года.

Зав. отделением:_____/ Зиннатуллин И.Р./

ДЕТСКАЯ РЕСПУБЛИКАНСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА МЗ РТ ГУМАНИТАРНО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ

ДИЕТОЛОГИЧЕСКАЯ КОРРЕКЦИЯ

Ребёнок – Гилметдинова Камилла **Дата осмотра –** 26.07.2019
Дата рождения – 30.04.2017 (2 года 2 месяца)
Повторный осмотр. Протокол оценки нутритивного статуса прилагается (Z-score ИМТ = -1,1, Z-score вес/рост = -0,9).

Диагноз: БЭН острая, лёгкой степени тяжести

Пациент: Гилметдинова Камилла Дата: 26.07.2019 Выводить графики: ☑

Нутритивный статус

Пациент Гилметдинова Камилла стационарный №
Дата 26 июля 2019 г. Дата рождения 30 апреля 2017 г. Возраст 2 года 2 мес.
Масса тела 10,8 Рост 87 ИМТ 14,27 -8,5 %

Расчет потребности в энергии

Основной обмен 1 400 ккал *Расчет по: Физ.потребность в энергии из т.5.4 НФП-2008
Фактор активности
Фактор температуры
Фактор повреждения
Коэффициент 1,1
Дефицит массы 10 - 20 %
Потребность в энергии 1 540

Оценка роста и массы по нормативам ВОЗ

Показатель	Значение	Норма	% откл.	Процентиль	Z-score	Оценка
Масса тела	10,8	12,1	-11	18	-0,9	ниже нормы
Рост	87	88	-1	37	-0,3	норма
ИМТ	14,27	15,6	-8,5	14	-1,1	сниженное значение
Вес/рост	10,8	11,7	-8	18	-0,9	ниже нормы

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПИТАНИЮ:

1. Анализ протоколов фактического питания выявил выраженный дефицит рациона по белкам, жирам, калориям и преобладание в рационе углеводного компонента. **Выдано 7-дневное сбалансированное меню для детей с МВ.** Даны рекомендации по питанию. Потребность ребёнка в белке (120% от возрастных потребностей) – 84 грамма/сутки. Потребность в жирах (120% от возрастных потребностей) – 74 грамм/сутки. Потребность в энергии (120% от возрастных потребностей) – 1680 ккал/сутки.
2. С заместительной целью **– ферментный препарат «Креон»** – из расчёта 5000 ЕД на основной прим пищи, 2500 на перекус (2780 ЕД/кг веса), 25 000 ЕД/сутки. Расчёт Креона по липазе – 500 ЕД/1 грамм жира. Препарат назначен по жизненным показаниям, замене не подлежит, перерывы в приёме противопоказаны.
3. Учитывая наличие у ребёнка острой белково-энергетической недостаточности лёгкой степени тяжести (ИМТ = -14,3%, Z-score ИМТ = -1,1), дефицитный по белковому и жировому компонентам рацион питания - рекомендован **Специализированный продукт для диетического лечебного питания - полноценная низколактозная смесь "Нутризон эдванст Нутридринк сухая смесь"** по 100 мл готовой смеси – 2 раза в день (в 200 мл: белок – 8 гр., жир – 7,8 гр., углеводы – 24,4 гр., калории – 840):
Расчёт на изокалористическое разведение 1 кКал/мл – 5 мерных ложек (м.л.) на 85 мл воды (10 м.л./сутки = 43 гр. порошка/сутки). На месяц – 310 м.л. (1333 гр. порошка/мес.). В металлической банке 322 г сухой смеси, мерная ложка - 4,3 г порошка (0,78 грамм жира, 0,8 гр. белка).

Потребность: 43 гр./сутки = 1333 гр./мес. = 4,1 банки в месяц.

или (альтернатива)

Специализированный пищевой продукт диетического лечебного питания "НУТРИНИдринк с пищевыми волокнами" со вкусом ванили для питания детей старше 1 года, больных муковисцидозом (жидкая форма) – (в 200 мл: белок – 6,6 гр., жир – 13,6 гр., углеводы – 37,6 гр., калории – 1280).
Потребность: 1 бутылка в день = 30 бутылок в месяц.

4. По фактическому рациону дефицит по жирам составляет 20 гр. в сутки. Для коррекции – может быть рекомендован **специализированный продукт детского диетического (лечебного) питания "Ликвиджен+ (Liquigen+)"** (потребность – 40 мл в день) или **Масло Ceres** (среднецепочечные триглицериды) – по 20 мл 100% масла в сутки (равномерно добавлять в еду в течение дня). Дополнительный приём Креона на среднецепочечные триглицериды не требуется.
Потребность "Ликвиджен+ (Liquigen+)": 40 мл/сутки = 1200 мл в месяц = 4,8 бутылки в месяц.
5. Рекомендуемые ежедневные дозировки для дополнительного приема жирорастворимых витаминов, желательно – в водорастворимой форме:
А – 5 000 ЕД (1 капля 3,44% раствора/сутки)
Е – 100 МЕ (капсулы по 100 МЕ)
К – по 1/2 таблетки Викасол (1 табл.=15 мг) – 2 раза в неделю.
Д – 1000 ЕД (2 капель Аквадетрима в сутки) – профилактическая доза постоянно, без перерыва на летние месяцы, уровень 25(OH)D в крови – 64 нг/мл.
6. Повторный осмотр с диетологической коррекцией - через 3 месяца

Врач-педиатр пульмонологического отделения ГАУЗ «ДРКБ МЗ РТ», к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава России – Малиновская Ю.В.