



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ
ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

119991 г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр.1, тел. (495) 967-14-20; www.nczd.ru

Выписной Эпикриз от 26.05.2017

ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 8153/17

АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА № 2770/11А

ФИО	Горбонос Валерия Ростиславовна	
Возраст	10 лет 10 мес	Дата рождения 19.07.2006
Адрес	Украина, Зарубежье (в т.ч. СНГ), ;, г. Днепродзержинск, Победы ул, д.10, кв.66	
Находился в отделении	Отделение пульмонологии и аллергологии (62) тел. (499) 134-93-31	
Период пребывания	с 21.05.2017 по 02.06.2017	
Клинический диагноз: Основной	Муковисцидоз [генотип: del F 508/N 1303K], легочно-кишечная форма, течение средней тяжести. Хронический бронхит. ДН 0-1 ст. Хроническая панкреатическая недостаточность (тяжелая степень). Хронический пансинусит.	
Сопутствующий	Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь с эзофагитом, обострение. Хронический гастрит, эрозивный, Н.руlori не ассоциированный, обострение. Поверхностный дуоденит, обострение. Дуоденогастральный рефлюкс. Дисфункция билиарного тракта.	

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

Жалобы при поступлении: периодические боли в животе (эпигастральная область, левая подвздошная область). Кашель в течение дня, осиплость голоса (проходит после приема пищи). Логоневроз, миоклонии при засыпании, ночные страхи. .

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Начало и развитие настоящего заболевания: С первых дней жизни у ребенка отмечалось срыгивание и частый жидкий стул. Лечилась по поводу дисбактериоза инфуроксазидом и флорадофилусом. В возрасте 1 месяц госпитализирована в стационар с явлениями токсикоза-эксикоза 2 ст., потеря веса до 10%. Проведено лечение. В возрасте 1 года (июль 2007 г) - поставлен диагноз муковисцидоз по м/ж. Обследовалась и получала лечение по месту жительства (подробнее см. выписку). В "ННПЦЗД" наблюдается с февраля 2011 года. Подобрана терапия. Настоящая госпитализация плановая с целью обследования и коррекции лечения. Лечение до поступления: Креон 25 000 (17 капсул в день). Вит. Е 400 МЕ в/день; Вит. А 2 капли x 1 р/день; Викасол (вит.К) 1 табл x 1 р/денелю (понедельник), водный раствор витамина Д3 500 ЕД/дн. АЦЦ 200 - 2 р/день; Урсофальк/Урсосан 4 капс. н/ночь. Карсил 2 капс x 3 раза в день. Пульмозим ингал. 1 раз в день. Тыквеол по 1 ч.д. 3 р/д, Нексиум 20 мг 4 раза в день. Гептрал 800 мг 1 раз в день.

ДАННЫЕ ОСМОТРА

Общее состояние средней тяжести. Температура 36,6. Положение активное. Вес 36. Рост 150,5. Состояние питания соответствует возрасту. Кожные покровы обычной окраски, умеренно влажные, чистые. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: розовый. Подкожная клетчатка развита удовлетворительно, распределена равномерно. Лимфатическая система не увеличена. Костная система: Выраженных деформаций нет. Форма черепа не изменена. Объем движений не ограничен. Органы дыхания: Носовое дыхание свободное. При форсированном вдохе справа свистящие хрипы. Органы кровообращения: тоны сердца звучные, ритмичные. Органы пищеварения: Appetit сохранен. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации, безболезненный во всех отделах. Мочеполовая система: наружные половые органы по женскому типу. Мочеиспускание свободное, б/б. Нервная система: Менингеальной и общемозговой симптоматики нет.; Органы чувств: зрение снижение, тугоухость.

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

1. Флюометрия 22.05.2017

Заключение: Параметры форсированного выдоха в пределах нормы.; ФЖЕЛ(%Д): 89; ОФВ1(%Д): 98; ОФВ1/ФЖЕЛ(%Д): 112; ПСВ(%Д): 103; МОС25(%Д): 103; МОС50(%Д): 116; МОС75(%Д): 109; Динамика ОФВ1.;

2. Микробиологическое исследование (кровь, моча, флора) 22.05.2017

ВИД АНАЛИЗА: Посев на флору и грибы; ИСТОЧНИК БИОМАТЕРИАЛА: мокрота; МИКРООРГАНИЗМ: Staphylococcus aureus СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: 10^{-5} КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ: Единичные колонии; МИКРООРГАНИЗМ: грибы не найдены СТЕПЕНЬ БАКТЕРИУРИИ: РАЗВЕДЕНИЕ: КОЛИЧЕСТВО МИКРООРГАНИЗМОВ.;

3. УЗИ Органов брюшной полости 24.05.2017

Размер уменьшен; 10 x 5 мм; Форма правильная; Стенки 3 мм; Просвет эхогенное содержимое; ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА.; Размер увеличен; Головка 18 мм; Тело 16 мм; Хвост 18; Эхогенность повышена; неоднородная; Проток не расширен; ПЕЧЕНЬ: Размер увеличен; ЛД 90; ПД 115; Контур ровный; Паренхима однородная, средней эхогенности; Печеночные вены кровоток линейный мм; Описание: увеличены мезентриальные л/узлы; СЕЛЕЗЕНКА.; Размер увеличен; 95 x 45 мм; Паренхима однородная, средней эхогенности; Селезеночная вена не расширена мм; ЖЕЛУДОК: Секрет есть; Стенки утолщены; 13 мм мм; ДВ.ПЕРСТНАЯ КИШКА: Секрет нет; Стенки нормальные; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: признаки изменения желчного пузыря, вторичных изменений поджелудочной железы, гепатоспленомегалии, гастрита? мезаденита;

4. Эзофагогастродуоденоскопия 24.05.2017

ПИЩЕВОД: Просвет сохранен, равномерный на всем протяжении, не сужен; Содержимое умеренное количество слизи пристеночно; Слизистая оболочка в верхней и средней трети бледно-розовая, в нижней трети гиперемирована, зубчатая линия смазана; Сосудистый рисунок в верхней и средней трети прослеживается, в нижней трети смазан; Кардия смыкается; Перистальтика отмечается пролабирование слизистой оболочки желудка в пищевод (в пределах нижней трети) при натуживании; ЖЕЛУДОК: Просвет сохранен, легко расправляется при подаче воздуха; В желудке большое количество мутной вязкой слизи с примесью светлой желчи, затрудняющий осмотр; Складки утолщены за счет отёка слизистой оболочки; Слизистая оболочка отёчная, диффузная гиперемия в теле и фундальном отделе, яркая очаговая гиперемия в антральном отделе. В теле желудка и в антральном отделе точечные геморрагические эрозии.; Перистальтика прослеживается в направлении привратника; Привратник зияет; ДВЕРСТНАЯ КИШКА: Луковица просвет сохранен, средних размеров, не деформирована; Содержимое слизь, желчь; Слизистая оболочка отечная, гиперемирована; Постбульбарные отделы слизистая оболочка отёчна, диффузно гиперемирована, в просвете светлая желчь; Фатеров сосок в типичном месте, округлой формы; ТОЩАЯ КИШКА: слизистая оболочка начального отдела тощей кишки без особенностей; БИОПСИЯ: 1 фрагмент из антрального отдела желудка на HP; Н pylori: Отрицательно (отсутствие уреазной активности); ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Эрозивный гастрит (геморрагические эрозии). Терминальный эзофагит. Кардиоэзофагеальный пролапс. Дуоденит. Дуоденогастральный рефлюкс.;

5. ЭКГ 22.05.2017

РИТМ 56-86; ПОЛОЖЕНИЕ ЭОС: нормальное; РИТМ: синусовый; При задержке дыхания сохраняется синусовый ритм; АРИТМИЯ: выраженная; возможно дыхательная; Высоковольтажный зуб.R в левых грудных отведениях, глубокий зуб. S в отведениях - V1 - V4; Нарушения процесса реполяризации в миокарде желудочков: Умеренные нарушения; Сглаженный зуб.T в отведениях III, aVF;

6. Компьютерная томография 24.05.2017

ОПИСАНИЕ: На серии компьютерных томограмм органов грудной полости по сравнению с исследованием от 18.05.2016 г. нарастания бронхитических изменений не отмечается. Острых очаговых и инфильтративных изменений нет. Пневматизация лёгочной ткани умеренно повышена. Лёгочный рисунок усилен, не деформирован. Бронхи прослеживаются до уровня субсегментарных ветвей, стенки их утолщены с обеих сторон, просветы свободны без признаков бронхоэктазии. Просвет трахеи и главных бронхов не изменён. Органы средостения не смещены. Внутригрудные лимфатические узлы в размерах не увеличены. Ви-лочковая железа не увеличена, форма и рентгеновская плотность её не изменены. Жидкости в плевральных полостях нет.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: КТ-признаки хронического бронхита. По сравнению с исследованием от 18.05.2016 г. рентгенологическая картина без существенной динамики.;

7. ЭХО - КГ 24.05.2017

АОРТА: не расширена, восходящая часть и дуга не изменены; Диаметр восходящей аорты 23 мм; на расстоянии 25 мм от ФК АК; АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН: 3-х створчатый, створки и гемодинамика не изменены; PGr max 7,6 mm Hg; Vmax 1,38 m/s; При ЦДК регургитации нет; ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИЯ: не расширена, ствол, правая и левая ветви не изменены; Диаметр ствола 23 мм; КЛАПАН ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ: створки, гемодинамика не изменены; PGr max 2,58 mm Hg; Vmax 0,8 m/s; При ЦДК физиологическая регургитация; МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; V max 1 m/s; PGr 4; При ЦДК регургитации нет; ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН: створки, гемодинамика не изменены; Vmax 0,5 m/s; PGr 1; При ЦДК регургитации нет; ЛЕВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 27x30 мм; не расширено; ПРАВОЕ ПРЕДСЕРДИЕ: 28x31 мм; не расширено; МЕЖПРЕДСЕРДНАЯ ПЕРЕГОРОДКА: интактна; ПРАВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: 14 мм; не расширен; ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК: КДР 42 мм; КСР 22 мм; ФВ 70 %; ЧСС 97; КДО 87 мл; КСО 30 мл; УО 57 мл; СВ 5,529 л/мин; СИ 4,491 л/мин\м²; Межжелудочковая перегородка 6,7 мм; не утолщена, интактна; Задняя стенка левого желудочка 6,8 мм; не утолщена; ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ: диагональная хорда в полости левого желудочка, оценить давление в ЛА не предоставляется возможным ввиду отсутствия регургитации на трикуспидальном клапане и высокой ЧСС.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Полости сердца не расширены, стенки не утолщены, перегородки интактны, клапаны и крупные сосуды не изменены, функциональные параметры сердца в норме.;

8. УЗИ Малого таза 26.05.2017

МАТКА 39x14x16 мм; не изменена; ЭНДОМЕТРИЙ гиперэхогенная полоска мм; не изменен; МИОМЕТРИЙ однородный мм; не изменен; ЯИЧНИКИ: ЛЕВЫЙ - 31x18x30 мм; V= норма мл; Фолликулы d от 3; до 5 мм; Кровоток обычный; ПРАВЫЙ 31x16x22 мм; V= норма мл; Фолликулы d от 3; до 3 мм; Кровоток обычный; ОПИСАНИЕ: в латеральных каналах умеренное количество свободной жидкости; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Ультразвуковых признаков структурных изменений не выявлено на момент осмотра.;

9. Фиброэластография печени 26.05.2017

1. При проведении серии измерений в правой доле печени: Медиана 5,1 кПа; не повышена.; Колебания показателей эластичности в отдельных измерениях от 4,4; до 9,2 кПа; IQR 4,3; S.rate 100 %; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Результаты могут соответствовать отсутствию фиброза печени; (F0 по шкале METAVIR).;

РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ

	Ед/изм	Долж.зн.	23.05.17
Гликозилированный гемоглобин	%	4 - 6,2	5
Архив сыворотки			28-10-10
БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ			
АЛТ	Ед/л	<40	34,4
АСТ	Ед/л	<42	34,1
Белок общий	г/л	60 - 80	65,67
Билирубин общий	мкмоль/л	3,7 - 20,5	12
Билирубин прямой	мкмоль/л	<5,1	1,64
Глюкоза	ммоль/л	3,3 - 5,5	4,82
Амилаза	Ед/л	28 - 100	99,4
К	ммоль/л	3,4 - 5	4,1
Na	ммоль/л	134 - 145	138
КЩС (кислотно-щелочное состояние)			
Na	ммоль/л	134 - 145	138
СЕРОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ			
Витамин D Liaison	нг/мл		42,30

КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ

1. Офтальмология к.м.н Ветров Ю.Д.

24.05.2017. РЕКОМЕНДАЦИИ: Очковая коррекция для дали. В оба глаза - глазные капли Ирифрин 2,5% x 1 раз в день на ночь 1 мес. после каждых каникул. Осмотр через 6 месяцев.
ЗАКЛЮЧЕНИЕ: патологических изменений глазного дна не выявлено. Миопия сл. степени обоих глаз.

2. Отоларинголог Сотникова Л.С.

25.05.2017.

ДИАГНОЗ НЦЗД: Хронический риносинусит на фоне муковисцидоза.;

ЖАЛОБЫ: На затруднение носового дыхания.;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: НОС – носовое дыхание умеренно затруднено. Форма наружного носа не изменена. Перегородка носа существенно не искривлена. Слизистая оболочка полости носа отечная. Нижние носовые раковины умеренно отечны, после анемизации сокращаются. Патологического отделяемого в носовых ходах нет.

ГЛОТКА Небные миндалины не увеличены. Налетов нет. Слизистая оболочка задней стенки глотки розовая. Подчелюстные и шейные л/у не увеличены, пальпация б/б.

УШИ – AD=AS Ушная раковина не изменена. Наружный слуховой проход широкий, чистый. Барабанная перепонка серая, анатомические ориентиры четкие. Патологического отделяемого нет.

РЕКОМЕНДАЦИИ: 1.Ежедневный туалет носа солевыми растворами.

2)В нос спрей назонекс по 2 дозы 2 раза в день 4 недели, далее по 1 дозе 1 раз в день утром 2 недели.

3).КТ ОПН.;

3. Гастроэнтеролог к.м.н Скворцова Т.А.

25.05.2017.

ДИАГНОЗ НЦЗД: Муковисцидоз [генотип: del F 508/N 1303K], легочно-кишечная форма, течение средней тяжести. Хронический бронхит. ДН 0-1 ст. Хроническая панкреатическая недостаточность (тяжелая степень). Хронический пансинусит.

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь с эзофагитом, обострение. Хронический гастрит, эрозивный, *H. pylori* не ассоциированный, обострение. Поверхностный дуоденит, обострение. Дуоденогастральный рефлюкс. Дисфункция билиарного тракта.;

ЖАЛОБЫ: Эпизодические боли в животе в эпигастральной, околопупочной области; ночные приступообразные боли в околопупочной, левой подвздошной области; горечь во рту;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Положение активное. Контактна. На осмотр реагирует адекватно. Состояние питания соответствует возрасту. Кожные покровы обычной окраски, умеренно влажные, чистые. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: катаральных явлений нет. Зев розовый, задняя стенка глотки розовая, чистая. Подкожная клетчатка распределена равномерно. Периферические лимфатические узлы не увеличены.

Одышки в покое нет. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧДД 22 в минуту. Тоны сердца звучные, ритмичные. Язык диффузно обложен бело-серым налетом. На момент осмотра явлений диспепсии нет. Живот мягкий безболезненный, доступный глубокой пальпации, чувствительность в проекции эпигастральной области, сигмовидной кишки. Стул регулярный до 4 раз в день, оформлен, жирный. Печень у края реберной дуги, край заострен, поверхность гладкая, безболезненный при пальпации. Селезенка пальпаторно не определяется. Мочится.

РЕКОМЕНДАЦИИ: --- Соблюдение диеты (исключение жирного, жареного, соленого, копченого, острого, пряностей, рафинированных углеводов, газированных напитков, кофе, крепкого чая, кока-колы, шоколада, цитрусовых, томатов, лука, чеснока и прочего).

--- Не переедать, принимать пищу малыми порциями, с перерывом в 15-20 минут между блюдами, не есть позже, чем за 3-4 часа до сна. Антирефлюксный режим: избегать после принятия пищи наклонов вперед и горизонтального положения тела. Спать с приподнятым головным концом кровати. Не носить тесную одежду и тугие пояса приводящие к повышению внутрибрюшного давления.

--- Рабепразол лечебная доза - 20 мг - принимать 1 раз в сутки перед ужином - 4 недели, затем поддерживающая доза - Париет - 10 мг (перед ужином) - 5 недель.

--- Алюминия фосфат (Фосфалюгель) 1 пакетик x 3р/сутки (утро, день, перед сном) - 2 месяца.

--- Домперидон (Мотилиум) 1 табл. (10 мг) x 3р/день за 15 мин. до еды - 20 дней, далее

Тримебутин (Тримедат) 50 мг x 3р/день - 30 дней

--- Гиосцина бутилбромид (Бускопан) - 10 мг (1 табл.) x 3р/день - 30 дней

--- Дообследование в плановом порядке:

* Кальпротектин в кале

* УЗИ органов малого таза

* Гепатобилисцинтиграфия

--- Контроль ЭГДС с биопсией из всех отделов желудка и последующим гистологическим исследованием.

--- Продолжить прием Урсодезоксихолевой кислоты, ферментозаместительной терапии панкреатином

--- По получению результатов дообследования решить вопрос о коррекции терапии (skvortcova.tamara@ya.ru).

--- Наблюдение гастроэнтеролога по месту жительства;

4. 4.

Диетолог Е.А. Рославцева- подробное

Заключение выдано на руки.

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

1. 21.05.2017 Креон 25 000 по 17 капсул в сутки

9. 21.05.2017 Геитрал 800мг внутривенно струйно.

ЗА ПЕРИОД ПРЕБЫВАНИЯ В ОТДЕЛЕНИИ

Состояние средне-тяжелое, отмечались частые боли в животе, локализованные в эпигастрии, стул до 3 раз в сутки с примесью жира.

Консультирована специалистами, даны рекомендации.

РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Наблюдение педиатра, ЛОР-врача, гастроэнтеролога, окулиста и психоневролога по месту жительства.
2. Ребенок по заболеванию является инвалидом детства и имеет право на социальные льготы.
3. Креон «25.000» 20 капсул/сут., постоянно, замене на другие ферменты не подлежит!
4. АЦЦ 200мг х2р/сут., ежедневно, постоянно.
5. Ингаляции: гипертонический раствор 5% по 2 мл х2р (утро и вечер) в сутки и Пульмозим 2.5мл х1р/сут. (день) через компрессионный небулайзер, ежедневно, постоянно.
6. Урсофальк «250 мг»: по 4 капсулы (1000 мг) на ночь, ежедневно, постоянно.
7. Дополнительно проводятся курсы желчегонной терапии: Гепабене 1кап х3р/сут. и Карсил 2драже х2р/сут., ежедневно, постоянно.
8. Нексиум 20мг х3р/сут. после еды и 20мг на ночь, ежедневно, постоянно.
9. Фосфалогель 1пак х3р/сут. перед основным приемам пищи и 1пак на ночь, ежедневно, постоянно.
10. Кальций-Д3 Никомед 1таб х2р/сут., ежедневно, постоянно.
11. Антибиотикотерапия: в период обострения бронхолегочного процесса и при ОРВИ, в максимальных дозировках - препараты выбора зиннат/супракс, аугментин/флемоксин солютаб, сумамед/вильпрафен.
12. Ингаляции «Флуимуцил-антибиотик ИТ» по 1/2 флакона 1р/дн, 7-10 дней в месяц, постоянно.
13. Геитрал 800мг в сутки в первой половине дня, ежедневно, постоянно.
14. Поливитамины с микроэлементами Аквадекс 1кап х2р/сут., ежедневно и постоянно.
15. Дополнительно вит. Е 200 МЕ в день; витамин А 1 капля 3,44% раствора в день, викасол (вит. К) 7 мг 1 раз в неделю + водный раствор витамина Д 1000 ед/дн (кроме лета).
16. По рекомендации врача-диетолога: дополнительное питание Педиашур (Изосурс, Ресурс 2.0+Файбер) 3р/сут. по 200мл, ежедневно, постоянно.
17. Линекс 1кап х3р/сут. во время еды, ежедневно, постоянно.
18. Кинезитерапия (дыхательная гимнастика) проводить по индивидуальному плану - ежедневно, постоянно. Массаж грудной клетки.
19. Соблюдать рекомендации окулиста, гастроэнтеролога, ЛОР-врача и диетолога (подробно даны на руки родителю).
20. Повторная госпитализация в клинику по вызову в 2018 году.

Контактов с инфекциями не было.

Лечащий врач

Руководитель отделения

к.м.н - Горина Ю.В.

д.м.н, профессор - Симонова О.И.