



ФАНО России

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение

«МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЙ НАУЧНЫЙ ЦЕНТР»

(ФГБУ «МГНЦ»)

Москворечье ул., 1, Москва, 115478

Тел. (499) 612-86-07, факс (499) 324-07-02, www.med-gen.ru, e-mail: mgnc@med-gen.ru

НАУЧНО-КЛИНИЧЕСКИЙ ОТДЕЛ МУКОВИСЦИДОЗА.

Выписка из амбулаторной карты 546

Ребенок Шилина Полина Григорьевна. Дата рождения: 16.05.2003 Возраст: 15 лет.

Наблюдается в отделении муковисцидоза с диагнозом

Муковисцидоз, смешанная форма, средне-тяжелое течение, хронический бронхит, пневмофиброз и бронхоэктазы верхней доли правого легкого, бронхит в верхней и нижней долях правого легкого.

Хроническая панкреатическая недостаточность, тяжелой степени.

СДИО без признаков кишечной непроходимости.

Хронический полипозный гнойный полисинусит, состояние после операции полипотомии 23.10.14.

Полипотомия 01.2017г.

Первый высев синегнойной палочки от 19.09.2018. Хроническая стафилококковая бронхолегочная инфекция MSSA. Рост *Achromobacter xylosoxidans/xylosoxidans* рецидивирующий. Первый высев *Pseudomonas aeruginosa* 19.09.2018

Генетический диагноз F508del/2143 del T.

Прогрессирующая миопия, средней степени.

Из анамнеза —

Плохая прибавка в весе с рождения.

Рецидивирующий полипоз полости носа.

В декабре 2012г аденотомия и полипотомия.

На консультации лор-врача МДГКБ заподозрен муковисцидоз, направлена на консультацию в НЦЗД.

В декабре 2013г диагностирован муковисцидоз, смешанная форма, хронический обструктивный бронхит, пневмофиброз и бронхоэктазы верхней доли правого легкого, цилиндрические бронхоэктазы S5.6 правого легкого. Трахеальный бронх справа. Тяжелая хроническая панкреатическая недостаточность. Отключенный желчный пузырь. Хронический полипозно-гнойный риносинусит. Антрохоанальный полип слева.

Генетический диагноз $\Delta F508/2143\text{delT}$.

Панкреатическая эластаза 40,6нг/г.

За время наблюдения

- 23.10.2014 в РДКБ оперативное лечение хронического двустороннего полипозно-гнойного гайморита.

- 25.12.2016 полипотомия слева.

- После госпитализации в посеве мокроты рост *Achromobacter xylosoxidans/xylosoxidans*, в том числе при повторных посевах. Получала ингаляции с хлорамфениколом, в в антибактериальную терапию фортум, галазон без эффекта, сохранялся рост ахромобактера.

- Беспокоит частый ночной сухой кашель, купируются ингаляциями пульмикорта.

- На контрольном обследовании ЛОР – данных за рецидив полипоза носа нет.

- Проведена терапия ГЭР, кашель не купировался.
- Направлена к аллергологу для обследования и лечения. Данных за аллергические заболевания нет. Ig E tot 22,9, эозинофильные катионный протеин 8,88нг/мл – норма
- Ig E asp neg
- Посев на грибы – роста нет
- Ig M, IgG к CMV, вирусу простого герпеса, токсоплазме, токсокарам, лямблиям, эпштейн-Барр вирусу, хламидиям, микоплазме отр.
- Посев на НТМБ – отр.
- Кровь на сахар – через 3 часа после еды 3,3ммоль/л.
- Витамин Д 31,2нг/мл

19.09.2018 первый высеv Pseudomonas aeruginosa. В связи с обострением бронхолегочного процесса начала получать вв антибактериальную терапию Цефтазидим 3гр x 3 раза в день в сочетании с селимицином 1000мг x 1 раз в сутки вв капельно. После окончания вв антибактериальной терапии планируется ингаляционная терапия тобрамицином 300мг x 2 раза в день.

При осмотре 04.10.2018 - возраст 15 лет, ЧСС- 82 в мин. ЧДД- 20 в мин. Sat 98%

Вес 52000г. рост 170,5см. ИМТ 18. Состояние средней тяжести по основному заболеванию. самочувствие страдает меньше. Жалобы на кашель ночной навязчивый, сухой, эпизоды влажного навязчивый, влажный, продуктивный, мокрота в умеренном количестве, отходит хорошо, светлая. Положение активное. Не лихорадит. Сон, аппетит не нарушены. Кожа розовая, сухая, чистая от сыпи, явления фолликулита. Слизистые розовые, чистые. Катаральных явлений нет. Носовое дыхание сохранено. Физическое развитие гармоничное. Телосложение правильное, астеническое. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно, распределена равномерно. Грудная клетка не вздута, симметрична, участвует в акте дыхания. Кашель продуктивный при нагрузке, при кинезитерапии. Одышки нет в покое, при нагрузке нет. Дыхание через нос свободное, отделяемого нет. Дыхание проводится во все отделы, хрипы влажные мелкопузырчатые слева в нижних отделах сзади, уменьшаются и исчезают после откашливания. Органы кровообращения: ЧСС 82уд/мин. Границы относительной сердечной тупости в пределах возрастной нормы. Тоны сердца громкие, ритмичные. Патологических акцентов и шумов нет. Органы пищеварения: слизистые полости рта розовые, язык влажный. Живот мягкий, безболезненный, не увеличен в объеме, вздут, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень: +0+1+в3, эластичная, б/б, край закруглен. Селезенка: не пальпируется. Стул: 1 раза в сутки, оформленный, полифекалии, видимой стеатореи нет, явления СДИО без признаков кишечной непроходимости сохраняются в меньшей степени. Мочеполовые органы: сформированы по женскому типу. Mensis регулярные. Дизурических явлений нет. Отеков нет. Сознание ясное, менингеальных знаков, очаговой симптоматики нет.

При обследовании

1. Посев мокроты от 16.08.2017 – рост MSSA 10 x 8, рост Achromobacter spp. чувствительность к имипенему, левофлоксацину, полимиксину, хлорамфениколу, цефтазидиму, ципрофлоксацину.
2. Посев мокроты от 01.11.2017 – рост MSSA 10 x 2, рост Pseudomonas putida, 10x2, чувствительность к гентамицину, имипенему, левофлоксацину, меропенему, амикацину, колистину, нетилмицину, тобрамицину, цефепиму, цефтазидиму, ципрофлоксацину.
3. Посев мокроты от 22.11.2017 – рост MSSA 10 x 7
4. Посев мокроты от 15.03.2018 рост MSSA 10 x 3 – после антибактериальной терапии
5. Посев мокроты от 28.03.2018 рост MSSA 10 x 3 – после антибактериальной терапии
6. Посев мокроты от 27.06.2018 в МДГКБ рост Achromobacter xylosoxidans чувствительность к доксициклину, имипенему, колистину, меропенему, миноциклину, пиперациллину/тазобактаму, тикарцициллин/клавулат, триметроприму, цефтазидиму.
7. Посев мокроты от 19.09.2018 в МДГКБ рост Ps. Aeruginosa 1 10 x 2, рост Ps. Aeruginosa 2 10 x 2, сочетанная чувствительность к амикацину, цефтазидиму, меропенему, нетилмицину, пиперациллину-тазобактаму, тобрамицину, цефепиму. Рост MSSA, доксициклину, имипенему, колистину, меропенему, миноциклину.

ФБУЗ
 ОСНОВНОЙ ОБЛАСТНОЙ
 СТАТИСТИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ
 ЦЕНТР ДЛЯ ДЕТЕЙ
 ИСКВ ул. Б.Сергиевская, 24
 г. Москва, 125080
 тел. (495) 782-11-11
 e-mail: mytschi.mosk@yandex.ru

ципроациллин/газобактаму, тикарциллин/клавулат, триметроприму, цефтазидиму

ФВД (%Д)	FVC	FEV1	FEV1/FVC	PEF	FEF 25-75
20.05.15	84	78	94	58	58
30/05/16	78	69	89	83	44
23.11.2016	3,05/88%	2,55/87%	99%	6,12/93%	2,73/75%
05.05.2017	3,15/88%	2,5/83%	94%	6,43/95%	2,4/64%
Проба с вентолино м	3,3/93%	2,6/86%	отрицательна я		
22.09.2017	3,43/90%	2,78/86%	96%	6,45/91%	2,84/71%
08.12.2017	3,40/90%	2,76/86%	96%	6,62/93%	2,79/71%
11.05.2018	3,31/87%	2,67/83%	95%	6,33/91%	2,69/68%
Проба с вентолина	3,43/90%	2,84/88%	98%	7,2/101%	3,02/78%
13.06.2018	3,34/88%	2,62/81%	93%	7,09/99%	2,62/66%
18.07.2018	3,31/87%	2,70/84%	97%	7,01/98%	2,72/69%

Контрольный посев мокроты через 5-7 дней после окончания курса в в терапии, после сдачи сразу начать ингаляции с тобрамином (брамитоб) 300мг х 2 раза в день в 28 дней.

Ребенку показано обследование и лечение в университетской клинике Карла Густава в Дрезден в связи с тяжелым торпидным течением заболевания, прогрессированием бронхолегочного процесса.

16.10.2018

Лечащий врач:
 Зав. отделением муковисцидоза, д.м.н

Руководитель НКО МВ ФГБУ МГНЦ РАМН,
 проф. д.м.н.

Воронкова А.Ю.
 Кондратьева Е.И.