

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области

РОССИЙСКАЯ ФЕДЕРАЦИЯ
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области
Центр государственной экспертизы
«Детский Клинический многопрофильный центр Московской области»
(ГБУЗ МО «ДКМЦМО»)

г. Москва, ул. Валуевская, д. 62
г. Москва, ул. Серпуховская, д. 62
Тел. (499) 236-02-35, факс (499) 236-22-71
E-mail: muksdel@mail.ru, сайт: www.muksdel.ru

Отделение муковисцидоза
регистратура тел. +7(495)5873366

Выписка из амбулаторной карты N 291

Ребенок Умригина Дианы Романовны 19.08.2008г.р проживает по адресу: Москва, наблюдается в отделении муковисцидоза с диагнозом:

Муковисцидоз, смешанная форма (84.8), среднетяжелое течение. Хронический гипойный обструктивный бронхит, ДН 0 ст.

Хроническая панкреатическая недостаточность тяжелой степени.

Гипоплазия желчного пузыря, синдром холестаза.

Фиброз печени – цирроз = F3-F4 METAVIR с признаками портальной гипертензии.

ГЭР с эзофагитом. Хронический гастродуоденит. ВРВП 0ст.

Гипергликемия патологическая

Микробиологический диагноз: Хроническая стафилококковая инфекция MSSA. Первый высев синегнойной палочки от 03.2019.

Генетический диагноз: Компаунд-гетерозигота по F508del/K710X

Гипотиреоз субклинический.

В связи с выявлением на приеме 27.01.2020 изменений при пальпации печени – увеличена до +4+4+вс3, плотная, острый край рекомендовано обследование для исключения цирроза печени. Выявлены – Фиброзная (двухств. УЗИ ОБП, доплерография сосудов портальной системы, биохимический анализ крови, коагулограмма).

Проведена ФЭГДС, МРТ ОБП.

При осмотре возраст 11 лет 5мес, вес 40,5кг, рост 145см, сатурация 97%. Состояние удовлетворительное, самочувствие не страдает, жалоб нет, кашель редкий, после ингаляций, мокрота скудная, отходит хорошо, кожа, зев чистые, одышки нет в том числе и при нагрузке, носовое дыхание сохранено, грудная клетка симметричной формы, не вздута, участвует в акте дыхания, дыхание проводится во все отделы, хорошо, хрипов нет, слегка ослаблено справа в нижнебоковых отделах. ЧДД 22эксп./мин, тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС 78 уд/мин, живот мягкий, б/б, не вздут, в размере не увеличен, б/б, печень +4+4+вс3, плотная эластичная, край острый, б/б, селезенка не увеличена, стул 1-2 раза в сутки, полифекальный, видимой стеатореи нет.

●теков, дизурий нет.

Получает терапию крсон 25.000 12 капс в сутки, крсон 10000 10 капс в сутки, пульмовим 2,5мл/сутки, трансеб 5мл в сутки, эупирокс 50мг, урсосан 10000мг/сутки, декас 1 жевательная таблетка, вит Д 3000МЕ, хофитол по 2 недели каждого мес. Последний день приема ТОБИ ползалера 26.01.2020. Кинезитерапия, занятия спортом.

При обследовании:

1. Посев мокроты от 04.04.16 – рост P.aeruginosa 10x1 чувствительная к ципрофлоксацину, азтреонаму, к колистину, фосфомицину, таванику, сумамеду, цефтазидиму, цефтриаксону, пиплинему, цефепиму C.alb- к флуконазолу, клотримазолу
2. Посев мокроты от 18.07.2016 – рост MSSA 10x3. Рост Pseudomonas.aeruginosa 10x3 колонии двух видов. Сочетанная чувствительность к имипенему/циластатину, пиперациллину/газобактаму, полмиксину В, полмиксину Е, цефтазидиму.
3. Посев мокроты от 22.02.2017 – роста значимой флоры нет.
4. Посев мокроты от 19.10.2017 – рост MSSA 10 x 4, резистентный к эритромишину, клонидамину.
5. Посев мокроты от 03.2019 – рост синегнойной палочки, 10 x 3.

6. Посев мокроты от 12.11.2019 рост MSSA 10x3, Н инф.
7. Посев мокроты от 05.12.2019 рост MSSA.
8. Посев от 15.01.2020 МДЖБ – роста значимой флоры нет. Рост *S. albicans*.
9. ФВД – спирография в норме.

| Дата | FVC = L% | FEV1 = L% | FEV1/FVC | FEV2-75 | PEF L/s/100 |
|------------|-----------|-----------|----------|-----------|-------------|
| 23.11.2016 | 1.61/100% | 1.42/103% | 105% | 1.89/99% | 4.03/116 |
| 04.12.2017 | 1.93/108% | 1.59/103% | 98% | 1.67/80% | 4.45/117 |
| 27.01.2020 | 2.82/93% | 1.99/90% | 96% | 2.32/102% | 5.4/--- |

10. Фиброскан – непрямая эластометрия печени от 14.02.2020 – F4 METAVIR
11. Фиброскан от 18.02.2020 НИМЦЗД - F4 METAVIR
12. УЗИ ОБД + доплерография сосудов портальной системы ЛД ДГКБ от 18.02.2020 – печень увеличена, ЦЗР ЦД 126мм, индекс С сегмента увеличен до 50%, паренхима повышенной эхогенности, диффузнонеоднородная за счет участков повышенной и пониженной эхогенности с размытыми контурами, выражен перипортальный фиброз вдоль крупных и мелких ветвей воротной вены, по диафрагмальной поверхности ЛД определяется несколько округлых образований диаметром 23-28мм, деформирующих контур печени (узлы регенерации?). В воротах печени несколько л/у 11x3мм. Внутри и внепеченочные желчные протоки не дилатированы, стенки не изменены, общий желчный проток не расширен. Ствол воротной вены 6мм, печеночные вены сужены, скорость снижена до 19см/сек, кровоток двухфазный (HV1). Желчный пузырь правильной формы, стенки тонкие, просвет эхонегативен. Поджелудочная железа контуры ровные, четкие, 09x08x14, паренхима повышенной эхогенности, однородная, вирсунгов проток не расширен, селезенка не увеличена, 112x40, паренхима средней эхогенности, однородная. Допплерография сосудов портальной системы. Кровоток по печеночным венам и селезеночной вене снижен, двухфазный по печеночным венам. Пупочная вена реканализирована, диаметр 1,5мм, кровоток гепатофункциональный, сброс в системный кровоток низкоскоростной до 3см/сек. Заключение - Эхопризнаки диффузных изменений паренхимы печени (цирроз печени?), диффузные изменения поджелудочной железы. Гемодинамические признаки портальной гипертензии (внепеченочная форма)
13. КТ ОГК от 13.02.2020 КТ картина множественных очагов обеих легких, бронхоэктазы, бронхоцеле, частично заполненные содержимым. КТ признаки хронического бронхита, пневмофиброзные изменения обеих легких. На сравнении с исследованием от 25.01.2018 отрицательная динамика – появление новых очагов, участки повышенной пневматизации обеих легких.
14. КТ ППН – КТ признаки пансинусита полинозного, КТ признаки аденоидов 2 ст.
15. Биохимический анализ крови 29.01.2020 – 17.02.2020 – общий белок 66,4г/л, альбумины 58,6г/л, билирубин общ 9,6мкмоль/л, АЛТ 16,2, АСТ 22,7, ЩФ 358ед/л, ГГТХ 17,7ед/л, ЛДЛ 208,8ед/л, глюкоза 5,21ммоль/л, железо сыв 13,4мкмоль/л, креатинин 53мкмоль/л, мочевина 2,3ммоль/л, мочевая кислота 318,2ммоль/л, протеинограмма норма.
16. Коагулограмма 17.02.2020 - АЧТВ – 29,7, ТВ 16,5, МНО 1,18, протромбиновое время 13,0, фибриноген 2,0
17. Вит Д от 29.01.2020 = 40,2нг/мл; от 14.02.2020 – 29,4нг/мл.
18. ФЭГДС 02.03.2020 – дистальный катаральный эзофагит, недостаточность кардии, антральный гастрит, дуоденит. Признаков ВРВП нет.
19. МРТ ОБН от 02.03.2020 – диффузно-фиброзные изменения, очаговые поражения преимущественно в VII в VII сегментах паренхимы печени с увеличением ее размеров. Уменьшение размеров поджелудочной железы, желчного пузыря, спленомегалия. По сравнению с исследованием от 18.01.2019 – нарастание фиброзных изменений паренхимы печени и размеров печени. Увеличение селезенки.

На основании данных анамнеза, клинических проявлений, результатов обследования диагностирован цирроз печени, синдром портальной гипертензии, ФН – 0. ВРВП – ост.

Проведена коррекция базисной терапии и программы наблюдения

2. Консультация диетолога, подсчет калорийности по потребляемому жиру, перераспределение калорийности в течение дня.
3. Консультация ЛОР
3. Контроль витамина Д через 3 мес.
4. Эзомепразол 20 мг x 2 раза в день утром и вечером в течение 2 недель, далее 20 мг вечером 3 мес.
5. Домперидон 10 мг x 3 раза в день за 20 мин до еды в течение 1 мес.
6. Алгелдрат, Магния гидроксид по 1 д.л. через 30 мин после еды в течение 1 мес.
7. Контроль ФЭГДС через 3 мес
8. Контроль эластометрии печени через 3-6 мес.

Рекомендации

1. Стол с увеличением калорийности до 150%, дополнительное подсаливание пищи в жаркое время года и при гипертермии.
2. Режим общий, ограничение контактов с инфекционными больными.
3. Ферментотерапия: Креон 10000 – 10 капсулы в сутки, креон 25 000 12-капс в сутки, в каждое кормление, дозу корректировать по потребляемому жиру, кишечному синдрому, копрологии.
4. Гипертонический раствор натрия хлорида 7% с гиалуроновой кислотой 0,1% по 3 мл x 2 раза в день через небулайзер.
5. Дорназа альфа 2,5 мг – в ингаляциях, ежедневно, постоянно через ингалятор Пари турбо бой – днем
6. Мометазон 1 доза в каждый носовой ход x 1 раз в день при ухудшении носового дыхания.
7. Антибактериальная терапия: при ОРВИ курсы антибиотиков не менее 14 дней, в максимально возрастных дозировках, прием через рот, цефуроксим 250 мг x 3 раза в день, амоксилав 1 гр x 2 раза в день, триметоприм 480 мг x 2 раза в день.
8. Гепатопротекторы:
 - а) Урсодезоксихолевая кислота = урсосальк – 1250 мг/сут (250 мг утром, 500 мг днем + 500 мг на ночь), ежедневно, постоянно, препарат назначен по жизненным показаниям по индивидуальной схеме лечения ребенку с циррозом печени, замене не подлежит.
 - б) Адemetионин = гептрал 400 мг x 1 раз в день в первой половине дня курсами по 1 мес x 2 раза в год (14 дней внутривенно + 14 дней через рот капсулы). Замена не подлежит, назначен по жизненным показаниям по индивидуальной схеме лечения ребенку с циррозом печени.
9. Витаминотерапия: постоянно в возрастной дозировке, вит В₁ 200МЕ, вит. Д₃ 3000МЕ, Вит А-1 кап € 3000МЕ, викасол 1табл x 1 раз в день x 2 раза в неделю.
10. Эзомепразол 20 мг x 2 раза в день утром и вечером в течение 2 недель, далее 20 мг вечером 3 мес.
11. Домперидон 10 мг x 3 раза в день за 20 мин до еды в течение 1 мес
12. Алгелдрат, Магния гидроксид по 1 д.л. через 30 мин после еды в течение 1 мес.
13. Кинезитерапия: аутогенный дренаж, ПЭН-маска, флаттер, аппаратные методы, контактное дыхание.
14. Бронхоспиритическая терапия: ипратропия бромид/фенотерол по 1 вд x 3 р/д при обострении.

Повторный прием через 3 мес, при себе иметь ОАК, ОАМ, копрологию, посев мокроты, результаты рекомендованного обследования. По всем вопросам, связанным с состоянием и самочувствием ребенка обращаться к леч. врачу по телефону +7(495)5873366

Дата 13.03.2020г

Лечащий врач, к.м.н.
Зав.отделения муковисцидоза

Руководитель Российского центра муковисцидоза, профессор, д.м.н. Кондрачева Е.И.



Воронкова А.Ю.

Кондрачева Е.И.