



Подари
Завтра!

Название ЛПУ: БУЗ УР «Республиканская детская клиническая больница МЗ УР»
Отделение: Пульмонологическое. Республиканский центр муковисцидоза МЗ УР
Адрес: 426009, Удмуртская Республика, г. Ижевск, ул. Ленина, 79.
Эл. адрес: mail@rdkb-mz.udmr.ru, тел.: приемная главного врача 8(3412)33-20-60

**ВЫПИСКА из медицинской карты пациента,
получающего лечение в амбулаторных условиях № 1-106133
и медицинской карты стационарного больного № 12598**

Ф.И.О. пациента: АЛЕКСЕЕВ ДЕМИД АНДРЕЕВИЧ

Находился на стационарном лечении в пульмонологическом отделении с 05.08.2022 по 24.08.2022 (эпикриз выписной № 12598).

С 31.08.2022 года ребенок Алексеев Д.А. получает этиотропную терапию по жизненным показаниям препаратом «Трикафта» - МПП: Элексакафтор + Тезакафтор + Ивакафтор, Ивакафтор в дозе в дозе 2 таблетки Элексакафтор 50 мг + Тезакафтор 25 мг + Ивакафтор 37,5 мг утром и 1 таблетка Ивакафтор 75 мг вечером (интервал между приемами утренним и вечерним - 12 часов). Переносимость препарата хорошая, нежелательных явлений не отмечается.

Диагноз клинический:

Основной: F84.8 Муковисцидоз классический, смешанная легочно-кишечная форма (муковисцидоз с панкреатической недостаточностью), тяжелое течение. Хронический бронхит гнойный обструктивный, обострение. Хронический бронхолит. Хроническая ДПП (первой) степени.

Хроническая панкреатическая недостаточность тяжелой степени.

Другие проявления заболевания: Полипы синусов. Синдром псевдо-Барлетера, тяжелое течение.

Осложнения: Хронический бронхолегочный аспергиллез (подулярная форма в 2021). Транзиторные нарушения гликемии (с июля 2018), риск муковисцидоз-ассоциированного диабета. Хронический риносинусит (пансинусит).

Мутации гена CFTR: с.1521_1523delCTT (F508del; p.Phe508del) и с. 1911delG (2043delG; p. Gln637Hisfs*26).

Микробиологический статус: инфицирование дыхательных путей Staphylococcus aureus (2016-2022), Pseudomonas aeruginosa (2017, 2019), Aspergillus fumigatus (2021-2022).

Сопутствующий диагноз: Респираторная микоплазмная инфекция Эрозивный рефлюкс-эзофагит. Катаральный гастрит. Дуодено-гастральный рефлюкс. Ацтоиды 2 степени. Правосторонний тубоотит.

Пациенту Алексееву Д.А. диагноз «муковисцидоз» установлен на первом месяце жизни по результатам неонатального скрининга, подтвержден генетическим анализом. Получает базисную терапию муковисцидоза с момента установления диагноза, приверженность пациента и родителей к выполнению рекомендаций по лечению и профилактике при муковисцидозе высокая. Течение заболевания тяжелое.

Диагностические критерии муковисцидоза у Алексеева Д.А.:

Диагноз установлен при неонатальном скрининге.



Подари
ЗАВТРА!

Тяжелобольным детям. Удмуртия

ИРТ (1-й тест) от 14.05.2016 г. - 164,0 шт/мл

ИРТ (ретест) от 02.06.2016 г. - 123,3 шт/мл.

Потовый тест «Папонакт» № 1: 57 ммоль/л экв NaCl.

Потовый тест «Папонакт» № 2: 105 ммоль/л экв NaCl.

Потовый тест «Папонакт» № 3: 105 ммоль/л экв NaCl.

Мутации гена CFTR: с.1521_1523delCTT (F508del; p.Phe508del) и с. 1911delG (2043delG; p. Gln637Hisfs*26).

Наследственность по муковисцидозу: не отягощена. У отца бывает неустойчивый стул.

Характерные клинические симптомы: Дебют кишечного синдрома (видимая стеаторея) в возрасте 1,5 месяца (фекальная панкреатическая эластаза-1 70 мкг э/г фекалий). Дебют респираторного синдрома (острый бронхит) в возрасте 3 месяца. Синдром псевдо-Бартера с 2-х месяцев.

Анамнез жизни: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне инфицирования ЦМВ, ВПЧ, Сl. trachomatis, мама перенесла ОРЗ в 12 недель, угрозу прерывания беременности в 16 недель. Роды срочные, в переднем виде затылочного предлежания, масса 3090г, длина 50см, оценка по Апгар 8-9б. В неонатальном периоде «здоров», выписка на 5-е сутки жизни.

Анамнез заболевания: Течение муковисцидоза тяжелое с дебюта клинических проявлений, тяжесть обусловлена электролитными нарушениями, требующими постоянной коррекции. Впервые был госпитализирован 25.07.2016г. в отделение неонатологии БУЗ УР «КБ №4 МЗ УР» (Ижевск) для лечения: дефицит массы тела, гипокалиемия и гипонатриемия). Консультирован в Республиканском центре муковисцидоза МЗ УР 28.07.2016г. и для дальнейшего обследования и лечения переведен 29.07.2016г. в отделение патологии новорожденных и недоношенных БУЗ УР «РДКБ МЗ УР» (Ижевск). Был выписан 09.08.2016г. на фоне проводимой базисной терапии муковисцидоза. С сентября 2016 года получает Дорназу альфа. Получает дополнительное лечебное питание, строго соблюдает диетические рекомендации. Течение болезни прогрессирующее, с развитием жизнеугрожающих состояний и осложнений, качество жизни ребенка нарушено.

Алексеев Д.А. получает лечение: Дорназа альфа (суточная доза 5 мг): ингаляции Дорназа-альфа 0,0025/2,5 мл 1 раз в день через ингалятор Паритурбо Бой + ингаляции Дорназа-альфа 0,0025/2,5 мл - по 1,25мл в каждый носовой ход 1 раз в день через ингалятор Паритурбо Сипус. Панкреатин (микромикросферы в капсулах, 250000/1) 200000 1/1/сутки. Урсодиоксихолевая кислота (суспензия 0,25г/5 мл, флакон 250 мл или капсулы 250 мг). 250 мг 3 раза в сутки. Витамины: ретинол, «викасол», холкальцифколл, токоферол – корректировать дозы по мониторингу жирорастворимых витаминов.

Индометацин 25 мг 2 р.д. постоянно. Эзомепразол 10 мг 1 р.д. утром на фоне присма индометацина по 2-3 недели в месяц. В летние месяцы спиринолактон по 25 мг в 16 часов ежедневно. Калия хлорид 4% внутрь от 10 до 20-30 мл (по клинической ситуации). Эпидоназально мометазона фураат 50 мкг в каждую половину носа вечером, ежедневно курсами 1 месяц с интервалами 10 дней. Алцилцистеин (100 мг). 100 мг 3 раза в сутки по 10-12 дней в месяц. Сальметерол/флутиказон (1 доза 25/125 мкг) по 1 дозе 2 р.д., ингаляции через спейсер, курсами. 7% натрия хлорид и 1,0% гиалуронат натрия по 5 мл 2 р.д. Спиринолактон 25 мг утром, ежедневно в жару. 4% калия хлорид по 40 мл в сутки ежедневно в жару. Пищевая соль (натрия хлорид) внутрь дополнительно ежедневно. Кишечная терапия.

Жалобы на 01.09.2022г. Ежедневный кашель с вязкой мокротой, одышка при физической нагрузке. Кровохарканье нет. **Постоянное затруднение носового дыхания, трудности при туалете носа (носоны).** Температура тела на нормальных значениях. Периодические боли в животе, вздутые живота, эпизоды рвоты. Стул кашицеобразный. Гипокалиемия, гипонатриемия при ОРВИ и в жаркое время года. Постоянно пользуется

бронхолитиками, принимает спиронолактон, ипдоместацил и препараты калия. В 2021 году получал дозу альфа 5 мг в сутки (2,5 мг эндобронхально и по 1,25 мг эндоназально в каждую половину носа) с положительным эффектом (улучшение носового дыхания).

Данные осмотра Алексеева Д.А. 09.09.2022г.: Состояние средней степени тяжести. Масса тела 25 кг (нормальный вес, без прибавки веса с апреля 2022), рост 125 см (выше среднего, без прибавки роста с апреля 2022). ИМТ 16,02 кг/м² (норма). Z-критерий 0,4. Перцентиль: 67,0. SatO₂ 98% в покое и при ходьбе. ЧДД 21-22. ЧСС 89-91. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, суховатые. Тургор мягких тканей удовлетворительный, достаточно развит подкожно-жировой слой. Носовое дыхание затруднено. Деформации лицевой части черепа: нет. Глотка не гиперемирована, миндалины чистые. Язык обложен у корня, влажный. Лимфатические узлы: мелкие, подвижные в шейных и подчелюстных группах. Грудная клетка: симметричная, обычной формы. Перкуторный звук легочной с коробочным оттенком, симметричный. Дыхание жесткое, хрипы сухие диффузные при форсировании дыхания. Система кровообращения: границы относительной тупости сердца в пределах нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные. Пульс ритмичный. Живот слабо вздут, мягкий. Поверхностная пальпация живота безболезненная. Печень: пальпируется +1,0 см от края реберной дуги по срединно-ключичной линии справа, плотнo-эластичная, безболезненная, край и поверхность ровные. Пузырные синусы: отрицательные. Размеры печени по Курлову: 6,0-5,5-5,5 см. Селезенка не увеличена. Стул ежедневный, полуоформленный, без примесей, 2 р.д. Мочевыделение безболезненное. Отсков и частотности нет.

Результаты генетического исследования: ДНК-диагностика Алексееву Д.А. выполнена 05.09.2017г. в Федеральном государственном бюджетном научном учреждении «Медико-генетический научный центр» (ныне ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика И.И. Бочкова»), Москва, ул. Москворечье, д.1. Обнаружены мутации гена CFTR: с.1521 1523delCTT (r508del; p.Phe508del) и с. 1911delG (2043delG; p. Gln637Hisfs*26).

Результаты обследования:

Полный анализ крови:

08.08.2022г. Гемоглобин г/л - 150; Эритроциты 10¹²/л - 4,9; Тромбоциты 10⁹/л - 357; Лейкоциты 10⁹/л - 6,4; Нейтрофилы палочкоядерные - 2; Нейтрофилы сегментоядерные - 56; Эозинофилы - 4; Лимфоциты - 30; Моноциты - 8; СОЭ по Пашченкову, мм/час - 9;

15.08.2022г. Гемоглобин г/л - 146; Эритроциты 10¹²/л - 4,8; Тромбоциты 10⁹/л - 300; Лейкоциты 10⁹/л - 6,3; Нейтрофилы сегментоядерные - 60; Эозинофилы - 7; Лимфоциты - 23; Моноциты - 10; СОЭ по Пашченкову, мм/час - 9;

26.08.2022г. Гемоглобин г/л - 157; Эритроциты 10¹²/л - 5,23; Тромбоциты 10⁹/л - 356; Лейкоциты 10⁹/л - 6,4; Нейтрофилы палочкоядерные - 2; Нейтрофилы сегментоядерные - 53; Эозинофилы - 4; Базофилы - 1; Лимфоциты - 32; Моноциты - 8; СОЭ по Пашченкову, мм/час - 8; анизотропоз тромбоцитов.

Общий анализ мочи:

08.08.2022г. удельный вес - 1020; рН - 6,0; белок, г/л - 0; глюкоза, г/л - 0; кетоновые тела - 0; билирубин - 0; эпителий плоский - 0-1; лейкоциты - 0-1; эритроциты неизменен. - ед; слизь - 1;

16.08.2022г. удельный вес - 1015; рН - 6,0; белок, г/л - 0; глюкоза, г/л - 0; кетоновые тела - 0; билирубин - 0; уробилиноиды - 1+; эпителий плоский - 0-1; лейкоциты - 0-1; эритроциты неизмененные - 0-1;

08.08.2022г. Альфа-амилаза общая, МЕ/л - 160,8 (норма);

Полный анализ кала:

08.08.2022г. консистенция - каплеобразный; цвет - коричневый; жирные кислоты - 3; неперевариваемая клетчатка - 1; перевариваемая - 2; простейшие - -; яйца глист - -;

16.08.2022г. консистенция - плотный; цвет - коричневый; мышечные волокна - 1; жирные кислоты - псб; неперевариваемая клетчатка - 1; перевариваемая - 3; крахмал (индурикогидролизный) - псб; простейшие - не обнаружены; грибы - 2; грибы - Candida albicans 3.

Биохимический анализ крови:

08.08.2022г. Алапинаминотрансфераза, МЕ/л - 21,8; Аспаргатаминотрансфераза, МЕ/л - 31,0; Билирубин общий, мкмоль/л - 6,0; Билирубин непрямоy, мкмоль/л - 6,0; Холестерин, ммоль/л - 3,27; Креатинин, ммоль/л - 0,058; Калий, ммоль/л - 4,4; Натрий, ммоль/л - 135,6; Кальций, ммоль/л - 2,26; Фосфор неорганический, ммоль/л - 1,6; Щелочная фосфатаза, МЕ/л - 1196,0; Альфа-амилаза общая, МЕ/л - 79,3; Лактатдегидрогеназа, МЕ - 461,0; Остаточный азот ммоль/л - 18,3; Мочевина, ммоль/л - 5,2;

09.08.2022г. Общий белок, г/л - 70,8; Альбумин, % - 57,74; Белковые фракции (%): альфа 1 - 5,62; альфа 2 - 11,64; бета-глобулины - 11,9; гамма-глобулины - 12,97;

13.08.2022г. Калий, ммоль/л - 4,37; Натрий, ммоль/л - 136,1;

17.08.2022г. Алапинаминотрансфераза, МЕ/л - 29,7; Аспаргатаминотрансфераза, МЕ/л - 34,8; Билирубин общий, мкмоль/л - 6,0; Билирубин прямоy, мкмоль/л - 0; Билирубин непрямоy, мкмоль/л - 6,0; Калий, ммоль/л - 4,76; Натрий, ммоль/л - 138,2; Кальций, ммоль/л - 2,4; Альфа-амилаза общая, МЕ/л - 82,0;

26.08.2022г. Калий, ммоль/л - 3,71 (на фоне отмены индометацина); Натрий, ммоль/л - 131,7; Кальций общий, ммоль/л - 2,2; Альфа-амилаза общая, МЕ/л - 77,6; С-реактивный белок, мг/л - 0;

Иммунологические исследования:

10.08.2022г. Иммуноглобулин А (IgA), мг% - 135,0; Иммуноглобулин М (IgM), мг% - 230,0; Иммуноглобулин G (IgG), мг% - 1396,0; Иммуноглобулин I (IgI), МЕ/мл - 34,2; Иммуноглобулин М Сl. pneumoniae - отр; Иммуноглобулин G Сl. pneumoniae - 38,7; Иммуноглобулин М к М. pneumoniae - 28,2;

31.08.2022г. Панкреатическая эластаза-1 фекальная - месес 50,0 мкг/г.

ПЦР исследования (кровь):

08.08.2022г. ВП-1 - отр; ВП-2 - отр; ВПЧ-6 - отр; ЦМВИ - отр; Вирус Эпштейна-Барра - отр;

ПЦР исследования (ротолотка):

09.08.2022г. Chlamydia pneumoniae - отр; Mycoplasma pneumoniae - 3,8 копий; Streptococcus pneumoniae - 5,2 копий; ВП-1 - отр; ВП-2 - отр; ВПЧ-6 - отр; ЦМВИ - отр; Вирус Эпштейна-Барра - отр;

ПЦР исследования (ротолотка) контрольные после лечения азитромицином:

27.08.2022г. Chlamydia pneumoniae - отр; Mycoplasma pneumoniae - отр;

Гемостаз: 08.08.2022г. Протромбиновое время, сек - 12,4; АЧТВ, сек - 37,2; фибриноген, г/л - 4,0;

Гормоны:

10.08.2022г. Ренин 25,12 нг/мл

22.08.2022г. Ренин 107,36 нг/мл (после отмены индометацина).

30.08.2022г. 25-ОН(Витамин D3) - 62,47 нг/мл.

08.08.2022 Иммуноглобулины G к аспергилле (A. fumigatus) - 92,2 мг/л.

Бактериологические исследования:

Бактериосев отделяемого из носа: 05.04.2022г. S.aureus. Чувствительность: эритромицин - S; ампициллин+сульбактам - S; ампициллин - S; оксациллин - S; гентамицин - S;

амикацип - S; цефотаксим - S; цефуроксим - S; цефепим - S; иминопем - S; цефтриаксон - S; цефипиллин - S; амоксициллин / клавулановая ки - S; меропенем - S;

Бактериос отделяемого из ротоглотки: 05.04.2022г. 28.09.2021г. S.aureus одиночный; Streptococcus gr. viridans - обильный;

Бактериос отделяемого из носа:

11.08.2022г. S.aureus - скудный;

19.08.2022г. роста нет;

Бактериос отделяемого из ротоглотки:

11.08.2022г. S.aureus - одиночный; Streptococcus gr.viridans - обильный;

19.08.2022г. роста нет;

Бактериос бронхиального секрета: 11.08.2022г. S.aureus - 10^5 КОЕ/мл;

Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам (бронхиальный секрет): 11.08.2022г. эритромицин - S; кларитромицин - S; ампициллин - S;

амоксициллин - S; азитромицин - S; пиперациллин - S; оксациллин - S; гентамицин - S;

амикацип - S; Цефотаксим - I; цефуроксим - S; цефепим - S; иминопем - S; тигециклин - S; цефтриаксон - I; ампициллин + сульбактам - S; цефипиллин - S;

амоксициллин + клавулановая ки - S; тикарциллин + клавулановая ки - S; меропенем - S; клиндамицин - S.

Проведены инструментальные обследования:

07.04.2022г. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Печень увеличена, край закруглен, контуры ровные, четкие, печеночные вены не расширены, правая доля печени 103 мм, левая доля печени 50 мм, структура однородная, эхогенность умеренно повышена. Желчный пузырь овальной формы, 50*14 мм, стенки тонкие, просвет свободный, конкрементов не выявлено. Поджелудочная железа 9*8*11 мм, структура однородная, эхогенность гиперэхогенная. Селезенка 92*41 мм, структура однородная, эхогенность обычная. Мезентериальные лимфоузлы б/о. Область надпочечников не изменена. Свободной жидкости в брюшной полости не выявлено. Визуализируемые петли кишечника не изменены. Дополнительных образований не выявлено. Заключение: Эхопризнаки стеатоза поджелудочной железы, увеличения печени и селезенки, диффузных изменений печени

09.08.2022г. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости. Печень не увеличена. контуры ровные, четкие. печеночные вены не расширены. правая доля печени 113 мм, левая доля печени 56 мм, I сегмент не увеличен. структура однородная, эхогенность обычная. воротная вена 6 мм. Желчный пузырь овальной формы, 64*21 мм, стенки тонкие, просвет свободный, конкрементов не выявлено. Поджелудочная железа 11*6*12 мм. структура однородная, эхогенность повышена. Селезенка 86*37 мм. структура однородная, эхогенность обычная. Мезентериальные лимфоузлы б/о. Область надпочечников не изменена. Свободной жидкости в брюшной полости не выявлено. Визуализируемые петли кишечника - повышена пневматизация. Дополнительных образований не выявлено. Заключение: Эхопризнаки диффузных изменений поджелудочной железы, аэроколии.

07.04.2022г. Ультразвуковое исследование почек. Почки нормотония, контуры ровные, четкие, правая почка 86*34 мм, паренхима 12 мм, левая почка 81*31 мм, паренхима 12 мм. ЧЛС не расширена. КМД сохранена, конкрементов не выявлено. Область надпочечников без особенностей. Мочеточники не визуализируются. Заключение: ЭХО-патологии не выявлено.

09.08.2022г. Ультразвуковое исследование почек. Почки - нормотония. контуры ровные, четкие. правая почка 86*36 мм, паренхима 10 мм, левая почка 81*37 мм, паренхима 10 мм. ЧЛС не расширена. КМД сохранена. конкрементов не выявлено. Область надпочечников б/о. Мочеточники не визуализируются. Объем мочевого пузыря 50 см3. Заключение: эхопатологии не выявлено.

22.12.2021г. Бронхоскопия. Интубация тубусом №4 «K.Storz». Голосовые связки чистые, подвязочное пространство свободное. Просвет трахеи обычный, кольца четкие, слизистая розовая, по задней стенке слизисто-гнойный секрет. Карина в виде валика, расположена центрично. Просвет главных, долевых, устьев сегментарных бронхов обычный. Слизистая бронхов с обеих сторон гиперемирована, отечна, секрет пристеночный слизисто-гнойный в умеренном количестве, аспирирован. Ход устьев бронхов не изменен. Бронхиальный секрет исследован на микроскопию, КУМ (МБГ) по Ц. Пильсену, б/лосев и посев на грибы (в том числе плесневые грибы). Заключение: Двусторонний диффузный бронхит 2 степени интенсиности воспаления.

08.08.2022г. Бронхоскопия. Интубация тубусом №4 «K.Storz». Голосовые связки чистые, подвязочное пространство свободное. Просвет трахеи обычный, кольца четкие, слизистая розовая, по задней стенке слизисто-гнойный секрет. Карина в виде валика, расположена центрично. Просвет главных, долевых, устьев сегментарных бронхов обычный. Слизистая бронхов с обеих сторон гиперемирована, отечна, секрет пристеночный слизисто-гнойный в умеренном количестве, аспирирован. Ход устьев бронхов не изменен. Бронхиальный секрет взят на м/с, МБГ по Ц. Пильсену, б/лосев, посев на грибы, на нетуберкулезные микобактерии.

Заключение: Двусторонний диффузный бронхит 2 степени интенсиности воспаления.

08.08.2022г. Эзофагогастродуоденоскопия. Аппарат Олимпус GI² XP20. Пищевод свободно проходимо. Слизистая бледно-розовая, гладкая, блестящая, сосудистый рисунок не изменен. В нижней 1/3 пищевода в зоне кардии 2 эрозии до 0,3см в диаметре, дно выложено фибрином. Розетка кардии смыкается. В желудке умеренное количество слизи с примесью желчи. Складки средней величины, эластичные. Слизистая по большой кривизне очагово гиперемирована, отечна. Привратник центрично расположен, округлой формы, свободно проходимо.

Луковица 12пк обычной формы. Слизистая се и постбульбарных отделов розовая, в просвете слизь, желчь в небольшом количестве. Заключение: Эрозивный рефлюкс-эзофагит. Катаральный гастрит. Дуодено-гастральный рефлюкс.

07.04.2022г. Эхокардиография. Митральный клапан створки не изменены, открытые полные. Основание аорты dk 16 мм, дв 18 мм. Лортальный клапан 3х створчатый, открытые полные. Трикуспидальный клапан - регургитация 1ст. (градусит 17 мм рт. ст.). Легочная артерия d 17 мм. Легочный клапан: створки не изменены, без патологии, V = 1,1 м/с. Наличие септально-аортального контакта и митрально-аортального фиброзного продолжения: +. Левое предсердие: в систолу 23 мм. Правое предсердие: в систолу 24 мм. Правый желудочек: в диастолу 24 мм, Левый желудочек: конечно-диастолический размер 38 мм, конечно-систолический размер полости 21 мм, диастолический объем 62 мл, систолический объем 15 мл, ударный объем 46 мл, мл. Фракция изгания 75%. Межжелудочковая перегородка 4 мм. Межпредсердная перегородка б/о. Перикардального выпота нет. Ложная хорда верхней трети левого желудочка. Заключение: Размеры камер сердца в пределах возрастной (весовой) нормы. Систолическая функция левого желудочка удовлетворительная. ПГК I ст. ЛХДЖ.

22.03.2021г. Компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани. При мультиспиральной компьютерной томографии придаточных пазух носа, выполненной по стандартной программе пассивно, с последующим построением многоплоскостных реформаций, выявлено: Лобная пазуха не развита, соответствует возрасту. Ячейки решетчатой кости с обеих сторон субтотально заполнены содержимым, плотностью +66, +88 IY, преимущественно передние. Уточков разрушения костных стенок не определяется. Слизистая стенок утолщена. Пазуха основной кости развита нормально и имеет крушосотовую структуру, пневматизирована. Верхнечелюстные пазухи

симметричны с двух сторон, с резко сниженной пневматизацией: справа тотально и слева субтотально заполнены содержимым плотностью 159,178 ПУ (антро-хоанальные образования), с распространением патологических масс через остеоэмгальные комплексы в средние носовые ходы и задние отделы полости носа, на фоне которых четко не прослеживается внутренняя стенка верхнечелюстных пазух. Перегородка носа не отклонена, носовые ходы сужены. Ткань плотной миндалины занимает 1/2 просвета, крадио-каудальный размер 13,6мм, структура не изменена. Заключение: КТ картина полисинусита, двусторонних антро-хоанальных полипов. Аденоидная вегетация II степени.

12.08.2022г. Компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани. При мультиспиральной компьютерной томографии придаточных пазух носа, выполненной по стандартной программе пативпо, с последующим построением многоплоскостных реформаций, выявлено: В сравнении с КТ исследованием от 22.03.2021г. динамика отрицательная. Лобная пазуха не развита, соответствует возрасту. Ячейки решетчатой кости с обеих сторон тотально заполнены содержимым, плотностью 141, 166 ПУ. Участков разрушения костных стенок не определяется. Слизистая стенок утолщена. Пазуха основной кости развита нормально и имеет крупносотовую структуру. Тотально заполнена содержимым плотностью 144, 156 ПУ. Верхнечелюстные пазухи симметричны с двух сторон, с резко сниженной пневматизацией: справа тотально и слева субтотально заполнены содержимым плотностью 141,178 ПУ (антро-хоанальные образования), с распространением патологических масс через остеоэмгальные комплексы в средние носовые ходы и задние отделы полости носа, на фоне которых четко не прослеживается внутренняя стенка верхнечелюстных пазух. Перегородка носа не отклонена, носовые ходы сужены. Ткань плотной миндалины занимает 1/2 просвета, крадио-каудальный размер 16,1мм, структура неоднородная. Заключение: КТ картина полисинусита, наиболее вероятно полинозного генеза, необходимо согласовать с клинико-лабораторными данными. Аденоидная вегетация II степени. В сравнении с КТ исследованием от 22.03.2021г. динамика отрицательная.

Серия КТ органов грудной полости (с 25.11.2019 - 6 исследований).

25.11.2019г. Пневматизация легочной ткани резко неоднородная, преимущественно плотностью -566, -860 ПУ. Участки по типу "матового стекла" чередуются с участками нормальной воздушности. Выражена перибронхиальная инфильтрация. Множество линейных транспульмональных тяжей, в S1 справа линейный фиброз. Субплевральные очаги S4,5 справа плотностью +57 ПУ, высотой до 6,4мм, с отходящими от них фиброзными пульмональными тяжами в S5, в S8 слева высотой до 4,2мм. Слева в S5,9 участки консолидации легочной ткани с формированием пневмоинтерстициального рисунка плотностью +44, +93 ПУ. Деформация легочного рисунка -утолщение в виде Y-образных структур в медиабазальных отделах обоих легких. Трахея, бронхи 1-3 порядков проходимы. Толщина правой бронха 9,38мм, левого 6,6 мм. Средостение: сердце расположено косо-горизонтально, талия сглажена. Лорга не изменена. Лимфатические узлы единичные, размерами: подключичные 4,8мм, подмышечные до 10,2 мм, паратрахеальные 5,5мм, другие достоверно не определяются, структура не изменена. Диафрагма с четким ровным контуром. Жидкости в плевральных полостях не выявлено. Кардио-диафрагмальные спайки. Заключение: КТ картина двустороннего интерстициального процесса в легких при муковисцидозе - соответствует бронхолиту. Двусторонний базальный пневмоинтерстициальный фиброз. Регионарная лимфоаденопатия. Кардио-диафрагмальные спайки.

21.07.2021г. Признаки интерстициальных изменений легких (наиболее характерных для обструктивного бронхолита), очаговые изменения обоих легких, КТ признаки подулярного аспергиллеза.

Контроль КТ после лечения вориконазолом 15.10.2021г. Признаков полдулярного асберицидоза не выявлено.

КТ 16.12.2021г.: КТ-картина очаговых изменений обоих легких, может соответствовать муковисцидозу. Пневмоцистоз. В сравнении с КТ исследованием от 15.10.2021г. без существенной динамики.

12.08.2022г. Компьютерная томография органов грудной полости. При мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной клетки, выполненной по стандартной программе пассивно, с последующим построением многоплоскостных реформаций, выявлено: В сравнении с КТ исследованием от 16.12.2021г. без выраженной динамики: сохраняются диффузно расположенные участки консолидации легочной ткани плотностью -392,-208IU в S1/2,5,6 слева и в S1,4,5,8,9,10 справа. Справа в S1 визуализируется плевральная в. азугоз. Пневматизация легочной ткани резко неоднородная, преимущественно плотностью -779,-880U. Участки по типу "матового стекла" чередуются с участками нормальной воздушности преимущественно в задне-базальных отделах. Выражена перибронхиальная инфильтрация, мозаичность легочного рисунка. Множество линейных трансгемиторальных тяжей, в S1,4,5 справа и в S5 слева линейный пневмоцистоз. Убисеральные очаги S4,5 справа плотностью -77,135 IU, высотой до 13мм, с отходящими от них фиброзными пульмональными тяжами в S5, в S1/2,5,8 слева высотой до 4,2 мм. Деформация легочного рисунка - уплотнение в виде Y-образных структур в медиабазальных отделах обоих легких. Трахея, бронхи 1-3 порядка проходимы. Толщина правого бронха 13 мм, левого 7,33 мм. Средостение: сердце расположено косо-горизонтально, талия сглажена. Лорга не изменена. Лимфатические узлы единичные, размерами: подключичные 6,69 мм, подмышечные 5 мм, паратрахеальные 3,7 мм, другие достоверно не определяются, структура не изменена. Диафрагма с четким ровным контуром, выражена динамическая перестройка, расположена обычно. Свободный воздух и жидкость в плевральных полостях не выявлены. Плевро-пульмональные спайки. Костно-травматических изменений костей скелета грудной клетки не выявлено. Мягкие ткани грудной клетки симметричные, дополнительных образований не определяется. Заключение: КТ картина очаговых изменений обоих легких, может соответствовать муковисцидозу, необходимо согласовать с клин.-лаб. данными. Добавочная доля в. азугоз. Пневмоцистоз. В сравнении с КТ исследованием от 12.08.2021г. без существенной динамики.

26.02.2022г. Цифровая обзорная рентгенография органов грудной клетки. Ход ребер кривой. Межреберья не расширены. Легкие без очаговых, инфильтративных теней. Легочный рисунок умеренно усилен, обогащен в прикорневых зонах. Корни легких структурны. Кулол диафрагмы на уровне 6 ребра. Боковые синусы свободны. Тень сердца не расширена. Заключение: Признаки бронхита.

05.08.2022г. Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой проекции. Ход ребер кривой. Легочный рисунок деформирован утолщенными стенками бронхов. В легочных полях определяется перибронхиальная инфильтрация. Корни легких малоструктурные, правый интентивный. Правый кулол диафрагмы на уровне VI ребра, с четким ровным контуром. Боковые синусы свободны. Правый кардио-диафрагмальный угол б/о. Талия сердца сглажена, КТИ 46,3% (N 45-49%). Заключение: Ре-признаки бронхита.

11.08.2022г. Консультация отоларинголога Гордеева С.Б. Жалобы на периодические насморки, выраженное затруднение носового дыхания. Ребенок на динамическом наблюдении отоларинголога БУЗ УР «РДКБ МЗ УР». 22.03.2021 проведено КТ придаточных пазух носа: КТ признаки полисинусита, двусторонний аггро-хоанальный полиноз, аденоидная вегетация 2 степени. Осмотрен отоларингологом БУЗ УР «РДКБ МЗ УР» в апреле 2021, в сентябре и в октябре 2021: диагноз: «Хронический полинозный риносинусит. Аденоидные вегетации 2 степени». Объективно на момент осмотра носовое

дыхание затруднено через правую половину носа. Слизистые носа и нижних носовых раковин незначительно цианотичны, в общем носовом ходе не просматриваются полипозные изменения слизистой оболочки, по дну носа секрета нет. Носоглотка - подтекания секрета нет. Аденоидные вегетации 2 степени. Глотка: слизистые небных дужек и задней стенки глотки незначительно гранулированы, миндалины гипертрофированы до 0-1 степени, лакуны свободны. Уши: А/У/АС - барабанные перепонки целы, справа - втянута, озонозависимые пункты справа стерты, перфораций нет, пенопная речь 6 м. Заключение: Диагноз: Хронический полипозный риносинусит. Аденоидные вегетации 2 степени. Правосторонний тугоухит.

Рекомендовано: Мометазона фураат спрей в нос по 1 дозе (50 мкг) в каждую ноздрю 2 раза в день курс 2 недели. Исключить факторы локального и общего переохлаждения. Контроль состояния у педиатра и отоларинголога БУЗ УР «РДКБ МЗ УР» в динамике через 3 месяца для проведения эндоскопии носа.

Спирометрия:

11.04.2022г. ОФВ_{1,0} 1,68л (106,46%), ПСВ - 94,58%, МОС₇₅ - 51,68%.

10.08.2022г. ОФВ_{1,0} 1,5л (90,84%), ФЖЕЛ 1,87 (95,36%), ПСВ - 91,44%, МОС₇₅ - 46,02%.

17.08.2022г. ОФВ_{1,0} 1,42л (85,9%), ФЖЕЛ 1,76 (89,6%), ПСВ - 96,53%, МОС₇₅ - 41,3%.

08.08.2022г. **Электрокардиография.** P - 0.08 сек. PQ - 0.12 сек. QRS - 0.08 сек. QT - 0.32 сек. Ритм синусовый нерегулярный, синусовая аритмия с дыхательным компонентом. ЧСС 100 - 85. Праворама. Положение электрической оси сердца вертикальное.

В период госпитализации в пульмонологическом отделении с 05.08.2022 по 24.08.2022г. проведено лечение:

Катетеризация периферической вены. Иминем+циластин (375 мг 4 р.д. по иминему внутривенно капельно), амикацин (375 мг в сутки внутривенно струйно), азитромицин внутрь (с 12.08.2022), флуконазол, вориконазол внутрь 100 мг 2 р.д. ингаляции (ипратропия бромид+фенотерол, будесонид, дорназа альфа), панкреатин, урсодезоксихолевая кислота, спиронолактон, ипратропия бромид+фенотерол, омепразол, индометацин (до 11.08.2022), фосфоногель, домперидон, 4% калия хлорид внутрь, будесонид суспензия (с 15.08.2022), холекальциферол 1500 МЕ, инфузионная терапия с 4% калия хлоридом, раствором Рингера.

РЕКОМЕНДАЦИИ для амбулаторного лечения:

1) **Наблюдение** педиатра, пульмонолога, отоларинголога, гастроэнтеролога, детского эндокринолога, нефролога.

2) **Базисная терапия** (ежедневная в амбулаторных условиях):

Панкреатин (минимикросферы в капсулах, 25000ЕД) 200000-220000 ЕД/сутки.

Урсодезоксихолевая кислота (суспензия 0,25г/5 мл, флакон 250 мл или капсулы 250 мг). По 250 мг 3 раза в сутки.

Витамины: ретинол, менадиона натрия бисульфит, холекальциферол, токоферол. Холекальциферол - по 2000 МЕ 1 р.д.

3) **Лечение осложнений и муковисцидоза:**

Индометацин 25 мг 2 р.д. постоянно.

Эзомепразол 10 мг 1 р.д. утром на фоне приема индометацина по 2-3 недели в месяц.

В летние месяцы: спиронолактон по 25 мг в 16 часов ежедневно. Калия хлорид 4% внутрь от 10 до 20-30 мл (по клинической ситуации).

Эндоназально: Мометазона фураат по 1 дозе (50 мкг) в каждую половину носа вечером, ежедневно курсами 1 месяц с интервалами 10 дней.

4) Муколитики (прием внутрь):

Ацетилцистеин (100 мг). 100 мг 2 раза в сутки по 10 дней в месяц (при наличии мокроты).

5) **Вориконазол 100 мг 2 раза в сутки, 1 месяц.** С 13.09.2022 эзомепразол на фоне вориконазола не применять.

6) Ингаляционная терапия ежедневно:

Сальметерол/флутиказон (1 доза 25/125 мкг) по 1 дозе 2 р.д., ингаляции через спейсер.

Дорназа-альфа 2,5мл/2,5мл 1 раз в день эндобронхиально (ингалятор Пары турбо Бой).

Дорназа-альфа 2,5мл/2,5мл х по 1.25мл в оба носовых хода 1 раз в день (ингалятор Пары Синус).

7% натрия хлорид и 1,0% гиалуронат натрия по 5 мл 2 р.д.

7) Немедикаментозное лечение, наблюдение, профилактика:

Контроль бакпосевов из ротоглотки 1 раз в 3 месяца и при появлении мокроты.

Анализы на аспергиллез: Иммуноглобулины G к *A. fumigatus* и иммуноглобулины E к плесневым грибам – 2 раза в год.

Эластометрия печени 1-2 раза в год.

Пищевая соль (натрия хлорид) дотация ежедневно.

Кинезитерапия ежедневно.

Вакцинация от гриппа в сентябре ежегодно.

Дозированные физические нагрузки.

Санаторно-курортное лечение (выбор санатория по индивидуальному согласованию).

8) Этиопатогенетическая терапия муковисцидоза.

Учитывая генотип (мутации F508del и 2043delG), согласно инструкции по применению препарата Элексакафтор+Ивакафтор+Тезакафтор, Ивакафтор ребенку Алексееву Д.А. показано проведение этиопатогенетической терапии по жизненным показаниям препаратом МПН: Элексакафтор +Тезакафтор +Ивакафтор, Ивакафтор в дозе 2 таблетки Элексакафтор 50 мг + Тезакафтор 25 мг + Ивакафтор 37,5 мг утром и 1 таблетка Ивакафтор 75 мг вечером (интервал между приемами утренним и вечерним - 12 часов).

Расчет потребности в лекарственном препарате. Потребность в месяц: 28 дней – 84 таблетки, 30 дней – 90 таблеток, 31 день – 93 таблетки. В упаковке: 84 таблетки.

Потребность на период с 01.01.2023 по 31.12.2023: 365 дней по 3 таблетки = 1095 таблеток, 13,035 упаковок (без округления) по 84 таблетки.

Зав. отделением/лечащий врач



Т.В. Симапова