ГБУЗ МО «Московский областной консультативно-диагностический центр для детей»
Консультативно - диагностическое отделение
г. Мытищи, Московской обл., ул. Коминтерна, 24А, строение 1.
Электронный адрес: mytischi-mokdcd@mail.ru
Тел. 8-498-698-60-72, 8-498-698-60-73

ГБУЗ МО «МОСКОВСКИЙ ОБЛАСТНОЙ КОНСУЛЬТАТИВНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР ДЛЯ ДЕТЕЙ» МОСКВА, ул. Б.Серпуховская, 62; Консультативно-диагностическое отделение в г. Мытищи Московской обл., ул. Коминтерна, 24А, e-mail: mytischi-mokdcd@mail.ru

Отделение муковисцидоза

Регистратура тел. +7(495)5873366

Консилиум специалистов Российского центра муковисцидоза, ФГБНУ МГНЦ к.м.н., с.н.с. Шерман В.Д., к.м.н., с.н.с. Воронковой А.Ю., д.м.н., проф. Кондратьевой Е.И.

Ребёнок **Гилметдинова Амира Айдаровна 23.10.2012 г.**р., проживает по адресу: г. Казань, ул. Натана Рахлина д.5, кв. 207 находилась на обследовании в отделении муковисцидоза с диагнозом:

Муковисцидоз, легочная форма (84.0), средне-тяжелое течение. Хронический обструктивный бронхит. ДН 0 ст.
Микробиологический диагноз: первый высев синегнойной палочки (март 2018 года).
Генетический диагноз: в работе

Диагноз МВ установлен в возрасте 5 лет на основании семейного анамнеза (у младшей сестры диагноз муковисцидоза установлен в 3 мес., подтвержден генетически), характерной клинической картины (респираторный синдром с первых месяцев жизни в виде малопродуктивного кашля), положительного и сомнительного результатов потовой пробы на аппарате Макродакт (96 ммоль/л и 79 ммоль/л).

Респираторный синдром с 1,5 мес. в виде кашля на фоне ОРВИ, кашель сохранялся в течение месяца. Далее в течение нескольких месяцев не кашляла. Повторный эпизод респираторного синдрома в 11 мес. также на фоне ОРВИ, после приёма а/б перестала кашлять. Далее обструктивный синдром 2-3 раза год, а/б терапию проводили не всегда. Между эпизодами ОРЗ не кашляла. Диагноз муковисцидоза установлен в декабре 2017 года. Получает ингаляции Пульмозима, АЦЦ внутрь, Креон 10 тыс., витамины, кинезитерапию. В марте 2018 года при плановой госпитализации высеяна синегнойная палочка (у младшей сестры интермиттирующий высев синегнойной палочки с августа 2017 года). Проведен курс ингаляционной терапии Брамитобом 28 дней + в/в меропенем 14 дней. В последующих посевах синегнойной палочки нет. Начали прием азитромицина с противовоспалительной целью. С рождения отмечается недостаточная прибавка веса. Склонность к запорам с рождения. На фоне приема Креона 10 тыс. по 1 капсуле на основные приемы пищи прибавки веса не отмечено, однако при введении в рацион Нутридринк (1 упак. в день) прибавила 1 кг. С рождения страдает носовое дыхание, в 2 года диагностированы аденоиды 1 ст. В апреле 2018 года проведена компьютерная томография органов грудной полости, которая продемонстрировала усиление и распространенную деформацию легочного рисунка, расширение просветов сегментарных и субсегментарных бронхов нижних и средней доли.

Панкреатическая эластаза более 400 мкг/г (дважды).

Постоянно получает терапию: Пульмозим 2,5 мг/сут, ингаляции гипертонического р-ра 5% 1 раз по 4 мл, Креон 10 тыс. 1 капсула на прием пищи, сумамед 250 мг 1 раз в 3 дня, витамин Д3 3-4 капли в день не регулярно, витаминный комплекс.

Осмотр в отделении муковисцидоза: состояние средне-тяжелое по заболеванию, стабильное. Самочувствие не страдает. Активная. Не кашляет. При проведении сеанса кинезитерапии мокрота не получена. Носовое дыхание не затруднено. В легких дыхание проводится во все отделы, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот не увеличен в объеме, безболезненный. Печень, селезенка не увеличены. Стул 1 раз в день, часто по типу овечьего, без видимой стеатореи. **Вес 17 кг, рост 109 см. ИМТ 14,3** (ниже среднего). Сатурированный кислород-99% ЧСС- 100 в мин.

При обследовании:

Спирометрия: нарушений функции внешнего дыхания не выявлено

Копрология нейтральный жир отсутствует

Витамин Д (25-ОН Д) – 44,67 нг/мл

Рентгенография ППН – снижение пневматизации верхнечелюстных пазух

УЗИ органов брюшной полости – единичные периваскулярные уплотнения по ходу печеночных вен, перегиб в области тела желчного пузыря;

Консультация ЛОР: хронический риносинусит

В отделении муковисцидоза проведены потовые пробы: на аппарате Макродакт 56 ммоль/л, на аппарате Нанодакт 61 ммоль/л (норма до 50 ммоль/л, 50-80 ммоль/л – пограничный рез-т, более 80 ммоль/л – положительный результат).

Полученные результаты – пограничные.

Взят образец крови для поиска мутаций в гене MBTP.

Рекомендации:

1. **Диспансерное наблюдение в центре муковисцидоза 1 раз в 3 месяца, по показаниям чаще.**
2. **Обследование**

- Общий анализ крови 1 раз в 3 мес.
- Общий анализ мочи 1 раз в 3 мес.
- Копрограмма 1 раз в 6 мес.
- Посев мокроты с определением чувствительности к а/б 1 раз в мес. в течение 6 мес. после первого высева, далее ежеквартально.
- Наблюдение кинезитерапевта
- КТ органов грудной клетки 1 раз в 1,5-2 года, при необходимости чаще.
- КТ пазух носа 1 раз в 1,5-2 года
- Контроль биохимического анализа крови 1 раз в 6 мес. (обязательно с включением липазы, амилазы)
- Анализ крови на витамин Д ежегодно
- УЗИ брюшной полости 1 раз в 6 мес.

3. **Лечение:**

ДАННАЯ ТЕРАПИЯ ЯВЛЯЕТСЯ ДЛЯ РЕБЕНКА ЖИЗНЕННО НЕОБХОДИМОЙ, ОБЯЗАТЕЛЬНОЙ И ЗАМЕНЕ НЕ ПОДЛЕЖИТ!

1. Увеличение объема кормления до 150% от возрастной нормы. с обязательным приемом заместительной терапии ферментами перед каждым приемом пищи. Рекомендации диетолога даны.
2. Режим общий, ограничение контактов с инфекционными больными.
3. Ферментотерапия: Креон 10 000 — только на калорийные приемы пищи по 1 капсуле.
4. Пульмозим 2,5 мг 1 раз в день ежедневно постоянно.
5. Муколитическая терапия: ингаляции гипертонического раствора NaCl 5-7% 4 мл через небулайзер х 2 раза в день утром + вечером, в сочетании с активным дренажем постоянно.
6. Антибактериальная терапия: при тяжелом обострении в/в а/б терапия двумя антисинегнойными препаратами в течение 14-21 дня. При ОРВИ обязательно прием антибиотиков широкого спектра действия, при высеве синегнойной палочки ципрофлоксацин (Ципробай) 250 мг 2 раза внутрь.
7. **Учитывая первый высев синегнойной палочки, изменения на компьютерной томографии органов грудной полости (угрожаема по развитию бронхоэктазов) показано продолжение эрадикационного курса антисинегнойной а/б ингаляционной терапии в виде ингаляций тобрамицина (Брамитоб) по 300 мг 2 раза в день в течение 28 дней с перерывом 28 дней. С учетом первого курса, проведенного в апреле 2018 года – еще 2 курса терапии. (Всего 3 курса в течение 6 мес.) Посев мокроты проводить ежемесячно. В случае повторного высева синегнойной палочки в течение полугода, курс а/б ингаляционной терапии продолжить до 1 года под контролем регулярных посевов мокроты. При неэффективности применения тобрамицина, чередовать тобрамицин с колистином 1 млн. 2 раза в день по 28 дней каждого препарата.**
8. Азитромицин 250 мг 1 раз в 3 дня внутрь, длительно
9. Витаминотерапия: аквадетрим 3 капли в день круглогодично
10. Кинезитерапия: рекомендации даны

Дата 24.05.2018

Лечащий врач, к.м.н Шерман В.Д.

Зав. отделением, руководитель Российского центра муковисцидоза Кондратьева Е.И.

профессор, д.м.н.
Врач-педиатр, к.м.н. Воронкова А.Ю.

