

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
Федеральное государственное бюджетное учреждение
Национальный медицинский исследовательский центр
Трансплантологии и искусственных органов
Имени академика В.И. Шумакова"
ФГБУ «НМИЦ ТПО им. ак. В.И. Шумакова» Минздрава России)
123182, г. Москва, ул. Щукинская, д. 1
+7 (495) 544-18-00, info@transpl@mail.ru
123182, ул. Щукинская, д. 1. Телефон\факс: 499-943-00-08
www.transpl.ru email: infotranspl@yandex.ru

Протокол телемедицинской консультации от 28.05.2020 г.

Рассмотрели медицинские документы:

Ф.И.О. пациента: Коробейников Данил Никитич

Дата рождения:

Код МКБ-10: E88

Диагноз основной: Наследственное заболевание обмена веществ. Болезнь Байлера?
Холестатический гепатит неуточненной этиологии, тяжелой степени.

Диагноз дополнительный: Печеночная недостаточность: портальная гипертензия, асцит, геморрагический синдром. Цирроз? СОПУТСТВУЮЩИЙ: Последствия перинатального гипоксически-токсического поражение ЦНС. Церебрастенический синдром. Пупочная грыжа. Гидроцеле 2 стороннее.

Диагноз после телемедицинской консультации: K74.4 Цирроз печени в исходе вероятного прогрессирующего семейного внутрипеченочного холестаза с синдромами печеночно-клеточной недостаточности, портальной гипертензии (спленомегалия, асцит), холестаза. Пупочная грыжа. Гидроцеле 2 стороннее. Последствия перинатального гипоксически-токсического поражение ЦНС. Церебрастенический синдром.

Изменение схемы лечения: рекомендованы ежедневные трансфузии р-ра альбумина до достижения целевого уровня 39-40 г/л, трансфузии СЗП, диуретическая терапия (спиронолактон, фуросемид) под контролем водно-электролитного баланса, профилактическая гастропротективная терапия (эзомепразол/ омепразол/ фамотидин), дотация витаминов А, Д, Е, К, ежедневное парентеральное введение викасола.

Заключение: по данным представленной медицинской документации, у ребенка имеется цирроз печени в исходе вероятного прогрессирующего семейного внутрипеченочного холестаза, вероятно наличие показаний к трансплантации печени в плановом порядке. В настоящее время показано дообследование, по возможности - верификация этиологии поражения печени (желательно проведение генетического дообследования); консервативная терапия, в т.ч. лечение отечно-асцитического синдрома); динамическое наблюдение для определения оптимальных сроков проведения трансплантации печени; обследование потенциальных родственных доноров.

В плане дообследования ребенка рекомендовано: поиск и санация очагов хронической инфекции, в т.ч. МСКТ органов грудной клетки, бак. посевы крови, мочи, контроль лабораторных показателей, в том числе маркеров инфекционно-воспалительного процесса. Также показано проведение ФЭГДС.



Исходящ. № 423

* 18 * 05 2020г.

Подари ЗАВТРА!
Тяжелобольным детям. Удмуртия

Параллельно рекомендовано в кратчайшие сроки направить на обследование потенциальных родственных доноров фрагмента печени. Обследование доноров проводит к.м.н. Хизроев Хизри Магомедович в каб. 1.71, по рабочим дням, предварительной записи не требуется. Для обследования потенциальных родственных доноров в НМИЦ ТИО необходимо направление форма 0-57у, анализы крови на гепатит В, С, ВИЧ. Амбулаторное обследование занимает в среднем 5 рабочих дней, необходимо предусмотреть проживание в Москве в течение этого времени. Потенциальные родственные доноры — совершеннолетние генетические родственники реципиента без избыточной массы тела (ИМТ<29), моложе 45 лет, без хронических заболеваний, без обширных операций на брюшной полости и кардио/нейрохирургических операций в анамнезе.

В случае наличия потенциальных родственных доноров, не совместимых с реципиентом по системе АВО (с группами крови В(III), АВ (IV)), реципиенту по показаниям проводить трансфузии СЗП АВ(IV) и только отмытых одноклассных эритроцитов.

По результатам обследования реципиента и доноров, либо в случае ухудшения состояния ребенка, рекомендована повторная телемедицинская консультация для определения дальнейшей тактики.

Рекомендовано оформление талона ВМП на трансплантацию печени в плановом порядке.

По организационным и прочим вопросам Вы можете обратиться:

- И.о. зав. отд. педиатрии, к.м.н., Пашкова Ирина Евгеньевна, irish7@inbox.ru;

И.о. зав. отд. педиатрии, к.м.н.

И.Е. Пашкова

