



Бюджетное учреждение здравоохранения
Удмуртской Республики
«Республиканская детская клиническая
больница Министерства здравоохранения
Удмуртской Республики»
Ижевск, ул. Ленина, 79
Тел.: 8(3412)33-20-60

«Республиканская детская клиническая больница МЗ УР»
поворожденных и недоношенных, Республиканский центр муковисцидоза МЗ УР
Ижевск, ул. Ленина, 79
Дл. адрес: mail@rdkb-mz.udmrt.ru, тел.: приемная главного врача 8(3412)33-20-60

ВЫИСКА из медицинской карты стационарного больного № 93690/25574

Пациент: СЕМАКИН ИЛЬЯ МАКСИМОВИЧ

Дата рождения (на день выписки): _____

Адрес регистрации: _____

находился на стационарном лечении в отделении: Патология новорожденных и недоношенных с 14.11.2022 по 24.11.2022г.
Поступил в плановом порядке.

ДИАГНОЗ КЛИНИЧЕСКИЙ:

Основной: E84.8 Муковисцидоз классический, смешанная легочно-кишечная форма (муковисцидоз с панкреатической недостаточностью).
Бронхит, рецидивирующее течение, вне обострения. ДНО.
Другие проявления заболевания:
Микробиологический статус: Klebsiella pneumoniae, Candida albicans (ротолотка, сентябрь 2022); K.oxytoca (кал, ноябрь 2022).
Генотип (мутации гена CFTR): необходимо проведение генетического анализа.
Осложнения: нет.
Сопутствующие заболевания: Анемия I степени. Открытое овальное окно (ООО). ХСНО. ФК1. Реконвалесцент новой коронавирусной инфекции (октябрь 2022г.).

Критерии диагноза «Муковисцидоз»

Диагноз «муковисцидоз» Семякину И.М. установлен при неонатальном скрининге с ИР1 скрининга на муковисцидоз: 353,6 нг/мл 18.08.2022г., ИР12 от 01.09.2022г., 205,9 нг/мл.
Наследственность по муковисцидозу: по линии матери не изучена.
Анализ потовой жидкости на анализаторе «Nanoduct»:
117 ммоль/л NaCl (01.09.2022г.)
117 ммоль/л NaCl (08.09.2022г.)
Панкреатическая фекальная эластаза-1: 50 мкг/г в трех исследованиях (08.09.2022, 17.11.2022, 24.11.2022).
Генетическое исследование: планируется.

Клинические симптомы:

Симптом «соль на коже»: не выражен. Дефицит мамы тела: нет.
Кишечный синдром: видимой стеатореи нет, панкреатическая эластаза-1 фекальная > 50 мкг/г в трех исследованиях (08.09.2022, 17.11.2022, 24.11.2022).
Респираторный синдром: три эпизода бронхита с сентября 2022.

Первично-нейхиическое развитие: по возрасту.
Физическое развитие: при рождении - 2920г/48см; 1 мес. - 4200г/51 см;
Перенесенные заболевания: неонатальная желтуха, церебральная ишемия, новая коронавирусная инфекция (октябрь 2022, лечение в БУЗ УР "РКНБ МЗ УР").



Анамнестические данные: Беременность и роды 1, СПИ отягощена (ПКВИ в 8 недель, отслойка плаценты в 23 нед., микотический вагинит в 21 нед. ложные схватки в 25 нед., фетоплацентарная недостаточность). Безводный промежуток 6 часов 50 минут. Воды мекоитальные. Хореоамнионит в родах.

Проведено лечение (в стационаре): холекальциферол, ретинол, панкреатин, амоксициллин+клавуланат, дорназа альфа 2.5 мг ингаляционно.

Результаты обследования:

Общий анализ крови:

15.11.2022г. Гемоглобин г/л - 113; Эритроциты $10^{12}/л$ - 4,12; Тромбоциты $10^9/л$ - 394; Лейкоциты $10^9/л$ - 8,45; Нейтрофилы сегментоядерные - 19,4; Лимфоциты - 69,4; Моноциты - 11,2; Гематокрит - 34,7;

24.11.2022г. Гемоглобин г/л - 108; Эритроциты $10^{12}/л$ - 3,96; Тромбоциты $10^9/л$ - 355; Лейкоциты $10^9/л$ - 8,65; Нейтрофилы палочкоядерные - 2; Нейтрофилы сегментоядерные - 19; Эозинофилы - 5; Лимфоциты - 60; Моноциты - 11; Плазматические клетки - мл 3;

Определение группы крови:

15.11.2022г. группа крови - вторая; резус-фактор - полож; Kell - отр; к - 1; С - -; с - +; Н - +; е - -; Сw - отр;

Полный анализ кала:

15.11.2022г. калцеобразный, зеленый; жиры, кислоты - 1; мыла - 1; простейшие - не обн;

Общий анализ мочи:

15.11.2022г. удельный вес(1012-1018) - 1010; рН - 6,0; белок, г/л - 0; глюкоза, г/л - 0; кетоновые тела - 0; билирубин - 0; уробилиноиды - 0; эритроциты плоский - 0; эритроциты переходный - 0; эритроциты почечный - 0; лейкоциты - 0; эритроциты неизмененные - 0;

Иммунологические исследования:

17.11.2022г. Иммуноглобулин М ЦМВ - отр; Иммуноглобулин G ЦМВ - КИ 3,44 ед; Иммуноглобулин М ВПГ 1 и 2 типа - отр; Иммуноглобулин G ВПГ 1 и 2 типа - КИ 6,0 ед; Иммуноглобулин М хламидии tr. - отр; Иммуноглобулин G хламидии tr. - отр;

17.11.2022г. Панкреатическая эластаза-1 фекальная - 50,0 мкг/г.

24.11.2022г. Панкреатическая эластаза-1 фекальная - 50,0 мкг/г.

ПЦР исследования:

15.11.2022г. Chlamydia trachomatis - отр; Mycoplasma hominis - отр; Ureaplasma species - отр; ЦМВИ - отр; слона

17.11.2022г. ЦМВИ - отр; кровь.

Биохимический анализ крови:

15.11.2022г. Общий белок, г/л - 58,0; Альбумин, % - 50,29; белковые фракции % альфа 1 - 5,3; белковые фракции % альфа 2 - 13,67; Бета-глобулины, % - 15,21; Доля гамма-глобулинов от общего, % - 15,41; Аламинотрансфераза (АлАТ), МЕ/л - 25,1; Аспартатаминотрансфераза (АсАТ) МЕ/л - 29,1; Билирубин общий, ммоль/л - 11,0; Билирубин прямой, ммоль/л - 2,0; Билирубин не прямой, ммоль/л - 9,0; Креатинин, ммоль/л - 0,037; Калий (К), ммоль/л - 5,29; Натрий (Na), ммоль/л - 129,7; Кальций (Ca), ммоль/л - 2,5; Фосфор неорг (P), ммоль/л - 1,9; Щелочная фосфатаза (ЩФ), МЕ/л - 1022,0; Глюкоза, ммоль/л - 3,8; С-реактивный белок (СРБ), мг/л - 0; остаточный азот ммоль/л - 16,9; Мочевина, ммоль/л - 4,5;

24.11.2022г. Калий (К), ммоль/л - 4,7; Натрий (Na), ммоль/л - 128,5; Кальций (Ca), ммоль/л - 2,44; Щелочная фосфатаза (ЩФ), МЕ/л - 373,0; Глюкоза, ммоль/л - 4,08;

Бакпосев отделяемого из ротоглотки: 18.11.2022г. обильный рост Streptococcus gr. viridans.

Бакпосев кала на бактерии группы ШОБ(КОЕ/г): 18.11.2022г. К. oxytoca 10^7 КОЕ/г;

16.11.2022. Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных.
Заключение: P - 0,06 сек. PQ - 0,09 сек. QRS - 0,07 сек. QT - 0,23 сек. Ритм синусовый
правильный. ЧСС - 180-160 в мин. Тахикардия. Нормограмма. Положение электрической
оси сердца нормальное. Минимальные нарушения проведения в системе ШЛП.

18.11.2022 Эхокардиография.

Возраст 3 мес, вес 6830г.

1. Митральный клапан: Створки без изменений.
2. Основание аорты: Фк 9 мм Фвоск 11 мм
3. Аортальный клапан: без изм. Вкр. на перешейке - 1,35 м в сек.
4. Трикуспидальный клапан - Створки без изм. регургитация 0-1 ст.
5. Легочная артерия - Фкл 9,5 мм
6. Легочной клапан - Вкр. 1,0 м в сек
7. Наличие септально-аортального контакта и митрально-аортального фиброзного продолжения
8. Левое предсердие. В систолу 16 мм
Правое предсердие В систолу 18 мм [B-mode]
9. Правый желудочек В диастолу 16 мм
10. Левый желудочек Конечнo-диастолический размер 23 мм
Конечнo-систолический размер 14 мм
Диастолический объем 18 мл
Систолический объем 5 мл
Ударный объем 13 мл (по Гейхольц)
Фракция изгнания 71 % ФУ 38 %
Толщина задней стенки ЛЖ - 4,2 мм
11. Межжелудочковая перегородка - 3,8 мм
12. Межпредсердная перегородка - лево-правый шунтирующий поток в зоне ОЯ Ф 3,1 мм по ЦДК.
13. Наличие перикардального выпота - нет.
14. Дополнительные особенности нет.

Заключение: Размеры камер сердца в пределах возрастной (весовой) нормы.
Систолическая функция левого желудочка удовлетворительная. ООО.

Консультации:

16.11.2022. Невролог Петрова Л.Г. Жалоб активных мама ребенка не предъявляет; развивается по возрасту. У ребенка Муковисцидоз. Неврологический статус: сознание ясное. Реакция на осмотр адекватная, взгляд фиксирует, улыбается, длительно активная. Крик громкий, эмоциональный. Поза: полуфлексия. Вегетососудистая система: небольшая мраморность кожных покровов. Меннгеальные симптомы: нет. Голова обычной формы, окружность головы 40 см, окружность груди 42 см. Кожи черная: нормальные, Швы сомкнуты. Большой родничок 1,0X1,0 см, не напряжен. Малый родничок : закрыт. Лицо: спокойное, симметричное. Глазная щель: открыта, реакция зрачков на свет - живая, симметричная. Разрез глаз обычный. Зрительное сосредоточение: да, фиксирует взгляд, преследует за предметом. Слуховое сосредоточение есть. Сосание: да, не срывает. Глотание: да. Голос: громкий. Мягкое небо: норма. Кривошея: нет. Двигательная активность: удовлетворительная. D S. Мышечный тонус в конечностях - в руках: физиологический, D S: в ногах - физиологический, D S. Тремор подбородка при нагрузке. Сухожильные и периостальные рефлексы с рук - оживлены, D S: с ног - оживлены, D S. Брюшные рефлексы - вялые, симметричные. Патологические рефлексы:

Диабетического (*). Физиологические рефлексы: поисковый, сосательный, Бабинина, Моро I и II фазы, хватательный, Галапта, Робинзона, Переса, опоры, ходьбы, защитный, ползания - удерживает, установочные рефлексы формируются по возрасту; голову удерживает, следит за предметом, ушибается, гулит, есть комлексе «оживления».

Глазное дно: без патологии.

Заключение: Органической патологии со стороны ЦНС на момент осмотра не выявлено.

Рекомендации:

- 1) симптоматическое лечение.
- 2) ЛФК.
- 3) повторная консультация невролога через 1,5-2 мес.

Исход госпитализации: выписан.

Состояние при выписке: удовлетворительное.

В контакте с инфекционными больными: не был.

Выписной эпикриз (отделение неонатологии): «Ребенок поступал для дальнейшего лечения и обследования с диагнозом муковисцидоз. На момент поступления мама отмечала жалобы на трудности отхождения стула (плотный, доза панкреатина до 10000 ЕД/кг по линазе), проведено снижение дозы панкреатина до 7000 ЕД/кг массы тела по линазе и назначение смеси «Нутрилон негит гастро» на фоне чего нет трудностей при дефекации. Проявлений со стороны легких на момент госпитализации нет (по перенес три эпизода бронхита до настоящей госпитализации).

Получал антибактериальную терапию в связи с выделением *Klebsiella oxytoca* при бактериологическом исследовании кала в ноябре 2022г.

Антропометрические данные: при поступлении: вес 6750г, рост 61см, окружность головы 40см, окружность груди 42см. При выписке вес 7190г (нет дефицита массы тела).

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ТЕРАПИИ И ДИНАМИЧЕСКОМУ НАБЛЮДЕНИЮ:

1. Наблюдение педиатра детской поликлиники или фельдшера - каждые 2 недели.
2. Консультации в педиатрическом центре муковисцидоза (БУЗ УР "РДКБ МЗ УР") 1 раз в 3 месяца (при необходимости - чаще).

3. Панкреатин (минимикросферы, микроеллеты).

Суточная доза на массу тела 7 кг: 50000 ЕД по линазе - в сутки 2 капсулы по 25000 ЕД.

Придерживаться при расчете в диапазоне - от 5 до 7 тысяч единиц по линазе на 1 кг массы тела в сутки (с учетом плотного кала).

Суточную дозу делить на число кормлений равномерно. Подавать в первые кормления. Не измельчать, не растворять.

Перерасчет по мере повышения массы тела.

Ориентироваться при расчете дозы: 1000 ЕД по линазе на 1 кг массы тела на одно кормление, т.е на массу тела 7 кг - 7000 ЕД по линазе (по 1/4-1/3 капсулы по 25000 ЕД).

На массу тела 8 кг - 8000 ЕД на кормление.

При сохранении плотного кала и трудностей при дефекации - снизить суточную дозу панкреатина до 5000 ЕД на 1 кг массы тела (по линазе).

4. Профилактика потери солей.

Не парить в бане.

При массе тела до 10 кг: При температуре воздуха в помещении 20С: дотация соли 0,5 г/день, при температуре воздуха в помещении 25С: дотация соли 2,0 г/день.

Подарите здоровье своим детям!
Подарите Завтра!
Подарите Завтра!
Подарите Завтра!

Интензивную соль добавлять в молочную смесь равномерно в течение суток. Питьевой режим поить с ложечки или из бутылочки.

5. Витамины:

Холекальциферол по 2 капли утром (1000 МЕ).
Ретинол (витамин А - 3,44% масляный раствор, 1 капля 5000 МЕ) по 1 капле 1 раз в день.
Токоферол (витамин Е - 10% раствор, 1 капля 2 МЕ) 1 капля 1 раз в день.

6. Профилактика ОРВИ.

Не контактировать с заболевшими (изоляция заболевших взрослых или изоляция ребенка). Поствакцинационная профилактика - Интерферон альфа-2b капли (по 1-2 капли в каждую половинку носа до 5 раз в сутки в течение 3 дней).

7. Генетический анализ (исследование на частые мутации гена CFTR) в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика И.И. Бочкова».

Адрес: 115522, г. Москва, ул. Москворечье, 1.
Телефон: +7(495)111-03-03.
Наименование лаборатории, выполняющей анализ: «Лаборатория молекулярно-генетической диагностики №1».
Наименование исследования: «Пункт преискурата 4.5.18 Расширенный поиск частых мутаций в гене CFTR (30 шт)».
Порядок выполнения анализа: обращение в благотворительный фонд.

8. Начало терапии Дорназой альфа (2,5 мг/2,5 мл) или ациноном в дозе 2,5 мг в сутки - при поступлении препарата ребенку Семякину И.М. (по программе 14-В311). О поступлении препарата и выписке

9. Питание: прикормы по возрасту и с учетом клинических рекомендаций при муковисцидозе.

Назначение смесей «Нутрилон пепти гастро» как заменителя грудного молока.

10. Направить документы в педиатрическое бюро МСЭ.

Главный врач



[Signature]
Пучков П.В.

Лечащий врач



[Signature]
Понцов Д.В.

Руководитель Республиканского центра муковисцидоза МЗ УР, главный детский пульмонолог МЗ УР

[Signature]
Симанова Т.В.

Выписка по договору:
зав. пульмонологическим отделением
к.м.н. Симанова Т.В., 8(909)0642065

